

Aus der Abteilung für Kinderchirurgie der Johannes Gutenberg-
Universität Mainz (Direktor: Prof.Dr. S. Hofmann von Kap-herr)

NACHUNTERSUCHUNGEN VON KINDERN
MIT ANGEBORENEEN ZWERCHFELLBRÜCHEN BZW. - DEFECTEN

INAUGURALDISSERTATION
zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
dem Fachbereich Medizin vorgelegt
von

Anna-Helene Marx
aus Mainz

Mainz 1986



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554411_0005

Aus der Abteilung für Kinderchirurgie der Johannes Gutenberg-
Universität Mainz (Direktor: Prof.Dr. S. Hofmann von Kap-herr)

NACHUNTERSUCHUNGEN VON KINDERN
MIT ANGEBORENEEN ZWERCHFELLBRÜCHEN BZW. - DEFECTEN

INAUGURALDISSERTATION
zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
dem Fachbereich Medizin vorgelegt
von

Anna-Helene Marx
aus Mainz

Mainz 1986

Dekan : Prof. Dr. J. Michaelis

1. Gutachter : Prof. Dr. S. Hofmann von Kap-herr

2. Gutachter : Dr. G. Pistor

Tag der Promotion : 14. Mai 1986

INHALTSVERZEICHNIS

1.	Einleitung	1
2.	Ursprung	2
2.1.	Ursprung des Wortes	2
2.2.	Ursprung	2
2.3.	Ursprung	2
2.3.1.	Ursprung	2
2.3.2.	Ursprung	2
2.4.	Ursprung	2
2.4.1.	Ursprung	2
2.4.2.	Ursprung	2
2.4.3.	Ursprung	2
2.4.4.	Ursprung	2
2.4.5.	Ursprung	2
2.4.6.	Ursprung	2
2.4.7.	Ursprung	2
2.4.8.	Ursprung	2
2.4.9.	Ursprung	2
2.4.10.	Ursprung	2
2.4.11.	Ursprung	2
2.4.12.	Ursprung	2
2.4.13.	Ursprung	2
2.4.14.	Ursprung	2
2.4.15.	Ursprung	2
2.4.16.	Ursprung	2
2.4.17.	Ursprung	2
2.4.18.	Ursprung	2
2.4.19.	Ursprung	2
2.4.20.	Ursprung	2
2.4.21.	Ursprung	2
2.4.22.	Ursprung	2
2.4.23.	Ursprung	2
2.4.24.	Ursprung	2
2.4.25.	Ursprung	2
2.4.26.	Ursprung	2
2.4.27.	Ursprung	2
2.4.28.	Ursprung	2
2.4.29.	Ursprung	2
2.4.30.	Ursprung	2
2.4.31.	Ursprung	2
2.4.32.	Ursprung	2
2.4.33.	Ursprung	2
2.4.34.	Ursprung	2
2.4.35.	Ursprung	2
2.4.36.	Ursprung	2
2.4.37.	Ursprung	2
2.4.38.	Ursprung	2
2.4.39.	Ursprung	2
2.4.40.	Ursprung	2
2.4.41.	Ursprung	2
2.4.42.	Ursprung	2
2.4.43.	Ursprung	2
2.4.44.	Ursprung	2
2.4.45.	Ursprung	2
2.4.46.	Ursprung	2
2.4.47.	Ursprung	2
2.4.48.	Ursprung	2
2.4.49.	Ursprung	2
2.4.50.	Ursprung	2
2.4.51.	Ursprung	2
2.4.52.	Ursprung	2
2.4.53.	Ursprung	2
2.4.54.	Ursprung	2
2.4.55.	Ursprung	2
2.4.56.	Ursprung	2
2.4.57.	Ursprung	2
2.4.58.	Ursprung	2
2.4.59.	Ursprung	2
2.4.60.	Ursprung	2
2.4.61.	Ursprung	2
2.4.62.	Ursprung	2
2.4.63.	Ursprung	2
2.4.64.	Ursprung	2
2.4.65.	Ursprung	2
2.4.66.	Ursprung	2
2.4.67.	Ursprung	2
2.4.68.	Ursprung	2
2.4.69.	Ursprung	2
2.4.70.	Ursprung	2
2.4.71.	Ursprung	2
2.4.72.	Ursprung	2
2.4.73.	Ursprung	2
2.4.74.	Ursprung	2
2.4.75.	Ursprung	2
2.4.76.	Ursprung	2
2.4.77.	Ursprung	2
2.4.78.	Ursprung	2
2.4.79.	Ursprung	2
2.4.80.	Ursprung	2
2.4.81.	Ursprung	2
2.4.82.	Ursprung	2
2.4.83.	Ursprung	2
2.4.84.	Ursprung	2
2.4.85.	Ursprung	2
2.4.86.	Ursprung	2
2.4.87.	Ursprung	2
2.4.88.	Ursprung	2
2.4.89.	Ursprung	2
2.4.90.	Ursprung	2
2.4.91.	Ursprung	2
2.4.92.	Ursprung	2
2.4.93.	Ursprung	2
2.4.94.	Ursprung	2
2.4.95.	Ursprung	2
2.4.96.	Ursprung	2
2.4.97.	Ursprung	2
2.4.98.	Ursprung	2
2.4.99.	Ursprung	2
2.4.100.	Ursprung	2

Meinen Eltern gewidmet

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
1. Einleitung	1
2. Literatur	
2.1 Ätiologie und Pathogenese	4
2.2 Klinik	7
2.3 Diagnostik	9
2.3.1 Pränatal	9
2.3.2 Postnatal	11
2.4 Therapie	12
2.4.1 Präoperativ	12
2.4.2 Operativ	14
2.4.3 Postoperativ	20
2.5 Prognose	27
2.6 Nachuntersuchungen	30
2.7 Ergebnisse	33
3. Eigene Untersuchungen	35
3.1 Krankengut, Methoden	35
3.2 Nachuntersuchungen	47
4. Diskussion	53
5. Zusammenfassung	66
Tabellen	68
Literaturverzeichnis	91

1. Einleitung

Der kongenitale Zwerchfelldefekt bzw. die Zwerchfellhernie stellt besonders im Neugeborenenalter ein lebensbedrohliches Krankheitsbild dar und gehört mit einer Häufigkeit von 1 : 3 - 4500 Lebendgeburten zu den Notfällen in der Neugeborenenchirurgie (21, 49, 55).

Trotz verbesserter Therapiemöglichkeiten besteht bei dieser Fehlbildung eine Mortalität von 30-65% innerhalb der ersten 24 Lebensstunden.

Bei dem kongenitalen Zwerchfelldefekt, der auf einer Hemmungsmißbildung in der frühembryonalen Entwicklung beruht, kommt es wahrscheinlich meist bereits intrauterin zu einem Prolaps der Abdominalorgane in den Thoraxraum.

Die erste Beschreibung einer Zwerchfellhernie wurde von Ambroise PARÉ im 16. Jahrhundert gegeben. Nach MORGAGNI (1682 - 1771) und LARREY (1766 - 1842) werden die rechts- bzw. linksseitigen parasternalen Zwerchfellhernien benannt. BOCHDALEK (1801 - 1883) beschrieb das Trigonum lumbocostale des Zwerchfells und die Möglichkeit der Hernienbildung durch diese physiologische Lücke; heute jedoch wird der Begriff der Bochdalek'schen Hernie leider oft ohne weitere Differenzierung der Lokalisation benutzt.

Ein besonderes Problem der angeborenen Zwerchfellhernie besteht in der gestörten Entwicklung der Lunge.

Die einseitige, teilweise sogar doppelseitige Lungenhypoplasie beeinflusst die Prognose der unmittelbar postpartalen Phase entscheidend. Die weitere Entwicklung dieser Lungen nach operativer Korrektur des kongenitalen Zwerchfelldefektes ist von besonderem Interesse bei Nachuntersuchungen.

Die Kenntnis weiterer Faktoren, die prognostischen Aussagewert besitzen bzw. die Sterblichkeit beeinflussen, ist ein Ansatzpunkt für neue diagnostische und therapeutische Möglichkeiten. Es stellt sich die Frage, ob Art der Entbindung oder der Zeitpunkt der Operation die Frühmortalität senken könnte. Von Interesse ist jedoch auch die weitere Entwicklung der überlebenden Patienten nach dieser angeborenen Fehlbildung und operativen Korrektur.

Aus dem Krankengut der Kinderchirurgischen Klinik der Mainzer Universitätsklinik, das in den Jahren 1965 bis Ende 1984 66 Patienten mit dieser Fehlbildung umfaßt, wurde an 23 von 30 überlebenden Patienten (im Alter von 1 bis 20 Jahren) eine Nachuntersuchung durchgeführt.

Dabei ergeben sich die Fragen, welche Untersuchungsparameter für die Nachuntersuchung von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen nach operierter angebore-

rener Zwerchfellhernie oder -defekt exakte Beurteilungsmöglichkeit geben, welche Untersuchungen überflüssig sind, welche sich ergänzen und welche unbedingt erforderlich sind.

2.1 Ätiologie und Pathogenese

Die Entstehungsursachen der kongenitalen Zwerchfellhernie sind weitgehend ungeklärt. Es werden nach KRUMHAAR (37) keimschädigende Faktoren innerhalb der ersten Fetalmonate sowie fetale Lageanomalien, Fetal-erkrankungen und Erkrankungen der Mutter diskutiert. Er zitiert WARKANEY und Mitarbeiter, die in Tierversuchen an Ratten durch Vitamin-A-Entzug des Mutter-tieres Zwerchfelldefekte erzeugen konnten, sowie BRENT, dem dies tierexperimentell durch Röntgenbe-strahlung gelang.

BRACKEN (7) beschreibt ein relatives Risiko für eine Zwerchfellhernie bei Kindern, deren Mütter Doxylamin-succinat in den ersten vier Schwangerschaftsmonaten einnahmen, wogegen MITCHELL (44) einwendet, daß der Zusammenhang zwischen Dicyclomin- bzw. Doxylamin-Einnahme und einer angeborenen Zwerchfellhernie sta-tistisch nicht signifikant sei.

Zur Möglichkeit einer erblich bedingten Entstehungs-ursache nimmt HAUSCHILD (29) Stellung und berichtet, daß angeborene Zwerchfelldefekte zwar überwiegend sporadisch auftreten, jedoch derzeit mehr als 19 Fami-lien mit mehr als einem Erbmalsträger bekannt sind, wobei der Vererbungsmodus nur hypothetisch ist.

Am wahrscheinlichsten wäre eine multifaktorielle Ver-erbung, doch sei eine autosomal-rezessive, autosomal-

dominante mit verminderter Penetranz oder x-chromosomal-rezessive Vererbung nicht ausgeschlossen.

Er zitiert PASSARGE, der 7 Geschwisterpaare mit einseitigem Zwerchfelldefekt beschreibt und dabei ein sehr seltenes rezessives Gen vermutet.

KOSS und REITER (36) zitieren LOCATELLI, der nach Beobachtung von angeborenen Zwerchfelldefekten bei Zwillingsschwestern ebenfalls eine rezessive Heredität annimmt und außerdem in einem Fall, bei dem eine Kombination von angeborener Ichthyosis und Zwerchfellbruch bestand, eine Rh-Unverträglichkeit als Ursache annimmt.

Die dorsolateralen Zwerchfelhhernien, deren Manifestation im Neugeborenenalter überwiegt, beruhen auf einer Hemmungsmißbildung, d.h. einer Störung im Verschluß eines Pleuroperitonealkanales, der normalerweise in der 8. Embryonalwoche durch die Pleuroperitonealmembran von caudal verschlossen wird. Diese Pleuroperitonealmembran entsteht aus der Pleuroperitonealfalte, die sich nach medial und ventral ausdehnt und in der 7. Woche mit dem Mesenterium des Ösophagus und dem Septum transversum verschmilzt (63). Aufgrund dieser Entwicklungsstörung schlugen VOS und Mitarbeiter (64) folgende Einteilung vor :

- Typ I : vollständig offener Pleuroperitonealkanal;
dabei dehnt sich der Defekt bis an die dorsale Thoraxwand aus
- Typ II : offen gebliebener Pleuroperitonealkanal,
jedoch reicht die Lücke nicht bis an die hintere Thoraxwand
- Typ III : vollständig membranöser Verschuß des
Pleuroperitonealkanals, ohne Einwachsen von Muskelfasern in diesem Bereich, Begrenzung wie Typ II
- Typ IV : vollständig entwickeltes Zwerchfell, allerdings mit Hernienbildung im Bereich des Trigonum lumbocostale (BOCHDALEK).

Bei den Typen I und II ist kein Bruchsack vorhanden. Das Überwiegen der linksseitigen Defekte wird durch den früheren Verschuß des rechten canalis pleuroperitonealis und das frühzeitige Einwachsen der Leberanlage erklärt.

Die ventralen, sternocostalen Zwerchfellhernien werden auf einen embryologischen Hemmungsdefekt bei der Vereinigung des Septum transversum und der Plica pleuroperitonealis im subxiphoidalen Anteil zurückgeführt.

2.2 Klinik

Bei den pleuroperitonealen Zwerchfellhernien bzw. -defekten setzt meistens die Symptomatik beim Neugeborenen bzw. kleinen Säugling sehr früh nach der Geburt mit Dyspnoe, Zyanose und Kreislaufstörungen ein, wie SCHÄRLI (58) in seinem Überblick über die klinische Symptomatik angibt. Das Besondere dabei ist, daß sich die Lungen wenig oder nicht entfalten. Postnatal tritt zusätzlich eine progrediente Verschlechterung ein, da der im Thorax befindliche Abschnitt des Magen-Darmtraktes durch die geschluckte Luft dilatiert und somit die Atemfläche verkleinert wird.

Die erschwerte Atmung wird durch Betätigung der Atemhilfsmuskulatur, sichtbar an jugularen und subcostalen Einziehungen, sowie Nasenflügeln besonders deutlich. Verminderte Atemexkursionen der betroffenen Seite und eine paradoxe Atembeweglichkeit von Thorax und Abdomen sind zu beobachten. Das Abdomen ist flach unter dem Thoraxniveau. Perkutorisch ist das Herz zur Gegenseite verdrängt mit entsprechender Auskultation der Herztöne. Auf der betroffenen Thoraxseite können Darmgeräusche auskultierbar sein.

Kleine Hernien werden, wie MEISNER (74) beschreibt, durch gehäufte Bronchitiden, Dyspnoe während oder im Anschluß an die Nahrungsaufnahme oder durch Subileuserscheinungen symptomatisch.

In anderen Fällen, besonders bei vorhandenem Bruchsack, stehen Symptome wie Obstipation, Diarrhoe oder Malabsorptionssyndrom im Vordergrund bzw. cardiale Störungen durch Verdrängung des Herzens.

Die Symptomatik der parasternalen Hernien ist im allgemeinen weniger dramatisch und stellt häufig einen Zufallsbefund bei einer Thoraxdurchleuchtung dar; chronische Magen-Darmbeschwerden kommen seltener vor. Die Perkussion und Auskultation ist nur bei sehr großen Hernien positiv.

2.3 Diagnostik

2.3.1 pränatal :

Die akut lebensbedrohliche Situation besonders der Neugeborenen, deren Symptomatik innerhalb der ersten 24 Stunden manifest wird und zu sofortigem therapeutischen Vorgehen von Anaesthesisten, Pädiatern und Kinderchirurgen zwingt, kann bei frühzeitiger Diagnose schneller und damit besser behandelt werden, z.B. durch Entbindung in einem entsprechenden Zentrum.

Die am wenigsten invasive und für Mutter und Kind unbelastendste Methode der pränatalen Diagnose einer angeborenen Zwerchfellhernie ist die fetale Ultraschalluntersuchung, wie sie von CHINN (11), PERELLI (52) und NAKAYAMA (75) anhand einiger Fälle beschrieben wird.

Die sonographische Diagnose basiert auf dem Nachweis von abdominellen Organen im Thorax des Feten bzw. einer atypischen Anatomie des Oberbauches. Ferner gelang der Nachweis von Mediastinalverlagerung und Pleuraerguß im kindlichen Thorax, sowie Polyhydramnion der Mutter.

CHINN (11) gibt als Möglichkeit der Bestätigung der sonographischen Diagnose die Darstellung mittels Computertomogramm nach Instillation von Jod-wasserlöslichem Kontrastmittel in die Amnionhöhle an.

BERK und GRUNDY (4) beschreiben 3 Fälle, bei denen aus der Amnionflüssigkeit ein abnorm niedriger Lezithin/Sphingomyelin-Quotient bestimmt wurde und dieser mit angeborener Zwerchfellhernie vergesellschaftet war, wahrscheinlich aufgrund der durch die Lungenhypoplasie bedingten Lungenunreife. Somit wäre in die Differentialdiagnose eines erniedrigten L/S-Quotienten auch die kongenitale Zwerchfellhernie einzubeziehen und sonographisch zu bestätigen oder auszuschließen.

BELL und TERNBERG (3) geben die Fetographie als Möglichkeit einer pränatal diagnostizierten Zwerchfellhernie an einem Fallbeispiel an. Dabei kommt es nach Schlucken von kontrastmittelhaltigem Fruchtwasser durch den Fetus innerhalb von 6 bis 24 Stunden nach Kontrastmittelinjektion zur Darstellung des in den Thorax herniierten Darmes.

2.3.2 Postnatal :

Im Neugeborenenalter wird das klinische Bild meistens von der Ateminsuffizienz geprägt und neben den typischen Befunden der physikalischen Untersuchung bringt nach KRUMHAAR (37) die Thoraxübersichtsaufnahme in 86% der Fälle eine eindeutige Diagnose.

Hierbei stellen sich die luftgefüllten Darmschlingen im Thorax, die Mediastinalverlagerung, evtl. Trachealverlagerung und die Dextrocardie (bei linksseitiger Lücke) dar, wie u.a. TISCHER (62) beschreibt.

Einige Autoren empfehlen bei differentialdiagnostischen Schwierigkeiten zusätzlich eine Darstellung des Magen-Darm-Traktes mit Kontrastmittel (23, 38, 62), was MEIßNER (74) ablehnt.

KURTZ (40) beschreibt die sonographische Darstellung der Bochdalek'schen Hernie als Raumforderung mit heterogener echoreicher Binnenstruktur unmittelbar cranial des Zwerchfelles mit atemabhängiger Verformbarkeit der äußeren Kontur. Eine computertomographische Untersuchung in axialer Schnittführung ermöglicht eine weitere Differenzierung durch die verschiedenen Absorptionswerte.

Invasive Verfahren wie das von HARBERG (24) erwähnte diagnostische Pneumoperitoneum, sind heute nicht mehr erforderlich.

2.4 Therapie

2.4.1 präoperativ

Bei pränataler Diagnosestellung einer angeborenen Zwerchfellhernie ist die Entbindung in einem Zentrum anzustreben, in dem Geburtshelfer, Pädiater und Kinderchirurgen zusammenarbeiten und die Geburt entsprechend vorbereiten können, wobei die Mutter der beste "Transportinkubator" ist. Bei postnataler Diagnose ist der schnellstmögliche Transport in eine kinderchirurgische Klinik unverzüglich erforderlich.

Für den Transport empfehlen GIBSON (18), GRMOLJEZ (19), HARBERG (24), SCHÄRLI (58), TISCHER (62) und VOS (64) das Legen einer Magensonde zur Entlastung des intrathorakal gelegenen Magen-Darm-Traktes, um dadurch eine weitere Kompression der Lungen zu verhindern. Bei bestehender Ateminsuffizienz sollte möglichst intubiert werden oder eine O₂-Dauerinsufflation über eine Nasensonde erfolgen (HELBIG, 30). Eine Maskenbeatmung ist zu vermeiden, da hierbei die Gefahr einer vermehrten Luftfüllung von Magen und Darm besteht. Manuelle bzw. kontrollierte assistierte Beatmung wird bei fehlender Spontanatmung notwendig.

Das Neugeborene ist auf der erkrankten Seite und mit stark erhöhtem Oberkörper zu lagern. Zur Vermeidung von Wärmeverlust eignet sich ein Inkubator am besten. Die Azidosekorrektur mit Natriumbicarbonat bzw. Tris-

puffer wird von den meisten Autoren befürwortet. NAIR (47) u.a. empfehlen bei schwerer Azidose und Hypoxie die sofortige Dopamininfusion beginnend mit 5 µg/kg Körpergewicht/min. zur Beeinflussung der Azidose durch Steigerung der peripheren und renalen Durchblutung. Eine kontrollierte Azidose hätte eine Einschränkung der pulmonalen Vasokonstriktion zur Folge. HANSEN (71) führt eine frühzeitige mechanische Beatmung und Relaxation mit Pancuronium^R durch. TISCHER (62) beginnt präoperativ eine Infusionsbehandlung und Antibiotikatherapie. Eine rektale Spülung mit warmer Kochsalzlösung entleert den Darm von Mekonium und erleichtert nach GRMOLJEZ (19) und SCHÄRLI (58) die intraoperative Reposition des Darmes. Zudem ist es der Aufwärmung des Kindes dienlich.

2.4.2 Operativ

Als operativer Zugang zur Versorgung angeborener Zwerchfellhernien bzw. -defekte besteht die Möglichkeit des transthorakalen, abdominellen oder thorako-abdominellen Vorgehens.

Von den meisten Autoren wird der abdominale Zugang, insbesondere bei linksseitigem Defekt, in Form des Rippenbogenrandschnittes oder der medianen Laparotomie bevorzugt.

Die Vorteile liegen in der Erkennung von Eingeweideanomalien, wie z.B. Malrotationsformen des Darmes, einer guten Übersicht über das Zwerchfell sowie raschen Verlagerung der hernierten Eingeweide in die Bauchhöhle und im Vermeiden aller Probleme der Thorakotomie.

KRUMHAAR (38) berichtet von besseren anatomischen und funktionellen Spätergebnissen.

BRANDESKY (8), ein Befürworter des transthorakalen Zugangs, argumentiert, daß hierbei eine bessere Übersicht bestehe, die einen leichteren und zuverlässigeren Verschuß der Lücke gestatte, sowie ein geringerer Operationsschock durch Vermeidung der bei abdominalem Vorgehen unumgänglichen Eventration der Darmschlingen mit stärkerem Zug am Mesenterium. Einige Autoren (23, 24, 35, 38) halten bei rechtsseitigen Zwerchfellhernien bzw. -defekten den thorakalen

Zugang für vorteilhafter, da von abdominal her die große Leber des Neugeborenen die Übersicht einschränken würde und der Defektverschluß schwieriger wäre. NEY (48), OBERNIEDERMAYR (51) empfehlen transthorakales Vorgehen bei Vorliegen einer Zwerchfellrelaxation bzw. beim Auftreten von Rezidivhernien.

Nach beiden Möglichkeiten des operativen Zugangs erfolgt als nächster Operationsschritt die Reposition der in den Thorax verlagerten Baueingeweide, was bei enger Zwerchfellücke durch Einführen eines Nélathon-Katheters in die Brusthöhle zum Druckausgleich erleichtert werden kann (GENTON und EHRENSPERGER, 17). Auf eine Lagekorrektur bei bestehender Darmmalrotation wird im allgemeinen verzichtet.

Nun wird die Zwerchfellücke nach Mobilisation der Ränder möglichst direkt mit Hilfe von Matratzennähten mit nicht resorbierbarem Material verschlossen und durch eine zusätzliche Nahtreihe gesichert (20). Ist bei größeren Defekten auch ein Y-förmiger Verschluß (9, 62) nicht möglich, besteht die Indikation für einen plastischen Zwerchfellverschluß.

Bei der plastischen Versorgung sind zwei Verfahren gegeben und zwar entweder autoplastisch wie Organ-, Thorako-, Faszien-, Cutis-, Muskellappenplastik oder die heute kaum noch angewendete Verwendung alloplastischen Materials wie Nylon, Perlon, Teflon, Dacron, Prolene u.a.

In der älteren Literatur finden sich folgende Hinweise :

KRUMHAAR (37) gibt eine Übersicht über beide Verfahren und zitiert für die alloplastischen Verfahren DEMIRLEAU und Mitarbeiter (1952), die eine Nylonprothese verwendeten. Spätere experimentelle Untersuchungen von ADLER und FIRNER (1957) zeigten zunächst zufriedenstellende Resultate, jedoch stellte sich nach mehreren Monaten eine Schrumpfungstendenz der Prothese ein. Diese wurde auch bei den von COOLEY und Mitarbeitern (1957), PESEK (1958) und JONES (1958) benutzten Ivalonprothesen beobachtet, die außerdem durch eine Fragmentationsneigung und fortschreitende Kalzifikation auffielen.

KONRAD und WATERMANN testeten tierexperimentell Teflon, Dacron und Marlex, wobei sich Teflon am widerstandsfähigsten erwies. Es ergeben sich jedoch auch bei diesen Materialien erhebliche Nachteile, wie ausgedehnte atrophische Veränderungen des Zwerchfells in der Umgebung der Fremdmaterialien.

Über die alloplastischen Methoden gibt KRUMHAAR (37) einen historischen Überblick und beschreibt, daß die ersten Versuche der plastischen Versorgung übergroßer Zwerchfellücken bis zur Jahrhundertwende zurückreichen. Danach schlug von HOROCK (1884) das Einnähen des Magens vor.

Tamponartiges Auf- bzw. Einnähen benachbarter Abdominal- und Thoraxorgane wie Magen, Leber, Milz, Niere, Lunge und Herzbeutel wird verschiedentlich beschrieben (ANSCHÜTZ 1912, WIETING 1915, HESSE 1924, JEHN 1934, LUTZ 1951).

GROSS (1910) verwendete als Methode eine Thorakoplastik, bei der er durch ausgiebige Rippenresektion die Thoraxwand dem Zwerchfelldefekt näherte und beides aneinander nähte.

Bei der Kutisplastik (REHN, 1914) und Fascienplastik, wo vor allem die fascia lata als freies Transplantat benutzt wurde (KIRSCHNER, HENSCHEL u.a.) ist der Erfolg weitgehend von der intakten Ernährung des freitransplantierten Gewebes abhängig. Die erste Beschreibung einer Muskellappenplastik geht auf WIETING (1906) zurück, der zum Verschuß dorsaler bzw. lateraler Defekte Muskellappen aus dem m. quadratus lumborum oder dem m. psoas und für Lücken des vorderen Zwerchfells die Verwendung der Bauchmuskulatur empfahl.

Die nach RIVES (1942) benannte Muskellappenplastik zur Deckung dorsaler Zwerchfelldefekte aus dem m. latissimus dorsi wurde von verschiedenen Autoren erfolgreich angewandt. Dabei wird nach Hautinzision wie bei der typischen Thorakotomie der m. latissimus dorsi dargestellt und von seiner Unterlage stumpf abpräpariert.

Der Muskel wird, beginnend in Höhe des angulus scapulae, bogenförmig nach dorsal durchtrennt und nach caudal zurückgeschlagen ohne ihn von seinem Ursprung zu trennen. Der Thoraxraum wird im 8. ICR eröffnet, der Muskellappen durch eine separate Inzision im 9. ICR in den Thorax eingeführt und am Defektrand mit U-Nähten fixiert (9).

KRUMHAAR zitiert OBERNIEDERMAYR und DEVENS, die einen Türflügelappen aus dem Diaphragma bildeten. Auf der anatomischen Gegebenheit der Verflechtung von Diaphragma und m. transversus abdominis entwickelte SCHWAIGER (1953) ein Verfahren, bei dem durch Bildung eines Visierlappens aus dem m. transversus abdominis und dem Zwerchfellansatz nach Durchtrennung der mm. obliqui dieser nach dorsal in den Defekt eingeschlagen und der ventrale Zwerchfellansatz mit dem dorsalen Zwerchfellansatz vernäht wird.

HECKER modifizierte dieses Verfahren, indem er nur den m. obliquus externus über den Rippenbogen abpräpariert und den m. transversus abdominis und m. obliquus internus gemeinsam darstellt. Durch Inzision der Muskel einige Querfinger unterhalb des Rippenbogens und in den 10. ICR verlaufend, wird ein nach lateral breit gestielter Muskellappen gebildet, nach innen geschlagen und analog der RIVES-Plastik ins Zwerchfell eingenäht.

GENTON und EHRENSPERGER (17) verweisen auf die Schwächung der Bauchwand durch Ausschneiden eines Muskel-lappens und bevorzugen wie BRANDESKY (9), WILLITAL (67) u.a. die Defektdeckung mit lyophilisierter Dura. Ein Verfahren, das heute allgemein angewandt wird.

Besteht eine echte Zwerchfellhernie mit Bruchsack, so ist dieser im Bereich des Bruchsackringes mit Hilfe einer Klemme abzuklemmen. Darüber sind überlappende U-Nähte zu legen und die Bruchsackhülle auf das Zwerchfell zu steppen (67).

Vor Beendigung des Zwerchfellverschlusses bzw. direkt durch den Thorax nach außen erfolgt das Anlegen einer beidseitigen Thoraxdrainage. Nach Inspektion des Dün- und Dickdarmes im Hinblick auf Atresien und Stenosen, erfolgt schichtweiser Wundverschluß. Gelingt dieser im Abdomen nicht spannungsfrei, kann die muskuläre Bauchwand offen gelassen werden, so daß eine ventrale Bauchwandhernie verbleibt. Nur selten gelingt es auch nicht die Bauchhaut zu verschließen, dann muß Lyodura oder ähnliches dazwischen gesetzt werden.

Einige Autoren wie ENGERT (16), GRMOLJEZ (19) empfehlen eine temporäre Gastrostomie zur Entlastung der Bauchdecke, Verringerung der Aspirationsgefahr und Erleichterung des postoperativen Nahrungsaufbaues.

2.4.3 Postoperativ

In der postoperativen Phase besonders von Neugeborenen, die innerhalb der ersten 72 Lebensstunden operiert werden müssen, stellen sich neben den dem Neugeborenenalter eigenen Problemen, wie z.B. Wärmeverlust, Ernährung, Hyperbilirubinämie, zusätzlich besonders cardiopulmonale und hämodynamische Probleme. HAGBERG (70) faßt die Hämodynamik bei angeborener Zwerchfellhernie im Vergleich zum Normalfall wie folgt zusammen :

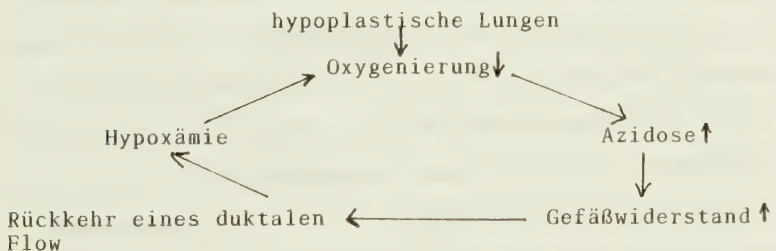
1. Geringer cardialer Auswurf
2. Geringe pulmonale Gefäßkapazitäts, speziell in der ipsilateralen Lunge
3. Das Verhältnis zwischen den Widerständen im kleinen Kreislauf und im großen Kreislauf ist bei Kindern mit Zwerchfellhernien doppelt so groß
4. Bestehende pulmonale Hypertension in der arteria pulmonalis
5. Herabgesetzter arterieller Sauerstoffdruck. Respiratorische und metabolische Azidose, die den Widerstand im kleinen Kreislauf noch mehr erhöhen.
6. Rechts-links-Shunt auf Vorhofniveau durch eine Überdehnung des rechten Vorhofs und geringem Blutvolumen im linken Vorhof. Aufgrund dessen ein verspätetes Schließen des Foramen ovale. Ein Rechts-links-Shunt auf Lungenniveau ist ohne größere Bedeutung.

Auf Ductusniveau liegt zeitweise ein Rechts-links-Shunt vor, jedoch kann auch ein Links-rechts-Shunt vorkommen. Da der Druck manchmal sowohl in der arteria pulmonalis als auch in der Aorta ausgeglichen ist, liegt zeitweise kein Shunt auf dieser Ebene vor.

Eine oft zu beobachtende postoperative Verlaufsform wird von COLLINS und Mitarbeitern (1977) beschrieben, bei der es nach kurzzeitiger Verbesserung der Oxygenisierung und des allgemeinen Zustandes des Kindes unmittelbar nach der Operation, der sog. "honeymoon-period", wieder zu einer Verschlechterung kommt.

Diese konnte nach DIBBINS (14) durch einen zunehmenden Rechts-links-Shunt über die fetalen Blutwege erklärt werden.

GROTTE (22) sieht das Problem der persistierenden fetalen Zirkulation ausgehend von den hypoplastischen Lungen und stellt dies als einen "Circulus vitiosus" dar :



Zahlreiche Versuche, der Persistenz der fetalen Kreislaufbedingungen und dem erhöhten Lungengefäßwiderstand zu begegnen, werden beschrieben.

DIBBINS (14) berichtet von Experimenten an jungen Tieren, bei denen durch Steroide die Empfindlichkeit der Lungenarteriolen gegenüber Norepinephrin herabgesetzt wurde und empfiehlt Methylprednison zur Vermeidung einer Lungengefäßkonstriktion durch Katecholamine ohne systemische Blutdrucksenkung.

Ferner beschreibt er die Wirkung von Chlorpromazin und Dopamin. Chlorpromazin senkt in Dosen von 1 mg/kg oder weniger die Arbeit des rechten Ventrikels und den Widerstand des Lungengefäßbettes stärker als den systemischen Gefäßwiderstand. Dopamin steigert in Dosen von 10 µg/kg/min oder weniger die Kontraktilität des Myocards sowie die renale und mesenteriale Durchblutung. Die bessere renale Durchblutung führt zur gesteigerten Natriumbicarbonatsekretion.

SHOCHAT (60) befürwortet ebenso wie SCHÄRLI (58), HARRINGTON (25) und HECKER (71) neben anderen Maßnahmen den Einsatz vasodilatatorischer Substanzen bei erhöhten Lungengefäßwiderstand bzw. einer alveolär-arteriellen Sauerstoffdifferenz von mehr als 400 mm Hg. Tolazolin, ein Alphablocker, führt zur Dilatation der pulmonalen Arteriolen und soll die Konstriktion des Ductus Botalli fördern (Dosierung 2 mg/kg/h).

HERZOG (31) spricht sich für eine eventuelle Digitalisierung in Kombination mit Methylprednison (nach DIBBINS und WIENER) aus.

Von besonderer Bedeutung in der postoperativen Phase ist die Unterstützung der Atmung durch mechanische Beatmung. Hierbei besteht bei dem meisten Autoren die übereinstimmende Auffassung, daß hochfrequent und mit kleinen Volumina beatmet werden soll (12, 25, 34, 58), um die Gefahr eines Pneumothorax möglichst gering zu halten. Nach von GRUNDHERR (23) sollte bei positiver Druckbeatmung ein Druck von 20 cm H₂O nicht überschritten werden. Ein positiver endexpiratorischer Druck von 3 bis 6 cm H₂O verbessert nach GENTON den Gasaustausch, wird jedoch über 8 cm H₂O gefährlich für die Lungendurchblutung. HERZOG (31) empfiehlt eine volumengesteuerte Beatmung bei $PCO_2 > 60$ mm Hg.

KARL (34) stellt den Einsatz von hochfrequenter Beatmung mit Frequenzen von 375 - 1000/min. vor, wobei es zu einem deutlichen Abfall des PCO_2 und zu einem pH-Anstieg kam. Die dadurch produzierte respiratorische Alkalose soll den Lungengefäßwiderstand senken bzw. im Normbereich stabilisieren.

ROUGE (56) nennt Kriterien zur Anwendung von CPAP (continuous positive airway pressure), das den Vorteil von Beatmungshilfe und Spontanatmung verbindet, wobei ein niedriger Druck in den Luftwegen vorhanden ist und keine Interferenz mit dem cardialen Auswurfvolumen besteht.

Die Abnahme der funktionellen Residualkapazität, wie sie von GREGORY (1975) nach Thorakotomien bei Kindern mit Zwerchfellhernien beschrieben wurde, soll durch CPAP reversibel sein.

WIENER (66) untersuchte in einer retrospektiven Studie u.a. die Frage, ob Medikamente oder der Einsatz von extracorporaler Membranoxygenierung (ECMO) die Überlebensrate verbessern können und folgerte aus seinen Beobachtungen, daß die pharmakologische Therapie bei persistierender fetaler Zirkulation bei angeborener Zwerchfellhernie keine deutliche Besserung brachte, die ECMO jedoch ein hilfsreiches Mittel sein könnte.

Nach KRUMMEL (73) gibt die Größe der postduktalen alveolär-arteriellen Sauerstoffdifferenz einen Hinweis darauf, wann in prognostisch ungünstigen Fällen der Versuch des Einsatzes von extracorporaler Membranoxygenierung gemacht werden sollte.

Über Erfahrungen den Ductus arteriosus operativ zu verschließen, berichtet u.a. HAGBERG (70). Ausgehend von der Überlegung, daß der operative Verschluß des Ductus Botalli zu vermindertem Rechts-links-Shunt mit dadurch verbessertem Sauerstoffpartialdruck führen könnte, wurde die Ligatur des Ductus arteriosus in 7 Fällen durchgeführt, wovon 2 Patienten überlebten. Es kam zwar zu einem Anstieg des Sauerstoffpartialdruckes unmittelbar nach operativem Verschluß, jedoch erfolgte gleichzeitig eine Drucksteigerung in der a. pulmonalis um 10-25 mm Hg.

Diese Drucksteigerung bewirkt die zusätzliche Belastung für das durch Hypoxie gefährdete Herz und damit das erhöhte Risiko einer Herzinsuffizienz. Zur Beseitigung der Herzanoxie wäre zusätzlich der Versuch durch Einkoppeln eines Oxygenators oder pharmakologische Drucksenkung in der a. pulmonalis möglich. DIBBINS (15) sieht in einem partiell offenen Ductus Botalli die Funktion einer "Sicherheitsklappe", wodurch die Konstriktion der Lungenarterien besser toleriert würde.

Unterschiedliche Meinungen bestehen über die Form der Pleuradrainage, ob ein- oder doppelseitig, mit oder ohne Sog. SCHÄRLI (57), HERZOG (32) u.a. sprechen sich für eine doppelseitige Pleuradrainage aus, CLOUTIER (12) dagegen stellt die Hypothese auf, daß es bei vorhandener Lungenhypoplasie durch eine Thoraxdrainage zu einer schnellen Ausdehnung der Lungen komme, was zur Überblähung führe. HECKER (72) der die Operationsergebnisse von 47 Patienten analysierte, stellte fest, daß es bei diesem Krankengut nach operiertem Zwerchfelldefekt in 45% postoperativ zu einem Pneumothorax kam, nach operierter Zwerchfellhernie nur in 6%. Er empfiehlt nur einen dünnen Drain in die operierte Seite einzulegen und das Sekret mit einer 30 ml Spritze abzusaugen; wichtig ist es, das Mediastinum mittelfest zu halten.

Die Ernährung sollte bis zum Ingangkommen der Darmtätigkeit parenteral erfolgen. An pflegerischen Maßnah-

men ist außer sorgfältiger Bronchialtoilette noch auf die Lagerung hinzuweisen, und zwar empfehlen GENTON (17) und VOS (64), das Kind auf der operierten Seite zu lagern, um eine Normalisierung der Mediastinalstellung zu erleichtern.

2.5 Prognose

Verschiedene Autoren untersuchten Faktoren, die einen Einfluß auf die Prognose des kongenitalen Zwerchfelldefektes bzw. prognostischen Aussagewert haben könnten.

Nach ADELMAN und BENSON (1) besteht bei einem sehr großen Zwerchfelldefekt eine schlechte Prognose.

BOIX-OCHOA et.al. (6) untersuchten den Zusammenhang zwischen den Blutgaswerten und der Prognose. Danach hatten die Kinder, die verstarben, niedrigere pH-Werte und negativeren Basenüberschuß, sowie höhere PCO_2 -Werte, ebenso bedeute keine Reaktion auf Hyperoxygenierung eine schlechte Prognose. Auch GROTE (21) sieht in einem pH-Wert < 7 und $PCO_2 > 60$ mm Hg einen schlechten prognostischen Hinweis. Ferner beurteilte er die Prognose ungünstig, wenn eine schwere Zyanose unmittelbar postpartal auftritt, ebenso das Syndrom der persistierenden fetalen Zirkulation mit pulmonaler Hypertension (22).

HERZOG (31) hält die intra- und postoperativen Blutgaswerte ebenfalls für prognostisch bedeutungsvoll, d.h. die Entfaltbarkeit der Lungen nach Reduktion des intrathorakalen Eingeweideprolaps. Das Überleben sei vom Schweregrad und Ausmaß der Lungenhypoplasie abhängig.

HARRINGTON (25), MANTHEI (43), RUSSELL (56) und SHOCHAT (60) erkannten eine Beziehung zwischen der

alveolär-arteriellen Sauerstoffspannungsdifferenz ($Aa\ Do_2$) und dem Überleben.

Nach HARRINGTON's Ergebnissen ist die Prognose bei einer alveolär-arteriellen Sauerstoffspannungsdifferenz kleiner als 400 mm Hg gut, zwischen 400 bis 500 mm Hg unbestimmt und größer als 500 mm Hg schlecht. MANTHEI (43) stellte fest, daß die Patienten mit $Aa\ Do_2$ -Werten > 500 mm Hg prä- und unmittelbar postoperativ nicht überlebten. Geburtsgewicht, Apgar Score, Art der Entbindung und die Zeit bis zur Operation hätten keinen Einfluß auf die Überlebensrate.

BLOSS (5) untersuchte den Zusammenhang zwischen der Reaktion auf die Gabe eines Vasodilatators und einer möglichen Vorhersage des Überlebens. Danach bedeute ein PaO_2 -Anstieg > 100 mm Hg nach intravenöser Gabe von Tolazolin (2 mg/kg Körpergewicht) eine gute Reaktion und Überlebenschance, PaO_2 -Anstieg zwischen 20 bis 100 mm Hg eine unsichere Prognose und ein PaO_2 -Anstieg kleiner als 20 mm Hg eher einen letalen Ausgang.

Nach WIENER (66) erlaubten prä- und postoperative alveoläre arterielle Sauerstoffspannungsdifferenz keine Vorhersage über Überleben oder Tod.

NIELSEN (49) leitet aus den Werten der Blutgasanalyse keine sichere prognostische Aussage ab, sondern nur eine Tendenz. Er bestätigt, daß nicht Überleben-

de zu stärkerer Azidose und Hyperkapnie neigen, sowie geringerer Oxygenierung trotz reiner Sauerstoffbeatmung.

Er nennt als weitere Faktoren, die das Überleben beeinflussen, Herzanomalien, Prä maturität, Hypothermie und Komplikationen während der Behandlung. Die intrathorakale Verlagerung des Magens sei Anzeichen für eine schwere Lungenhypoplasie.

2.6 Nachuntersuchungen

Aufgrund des lebensbedrohlichen Krankheitsbildes der angeborenen Zwerchfellhernie bzw. -defektes in der Neugeborenenperiode, ist die weitere Entwicklung der überlebenden Kinder von besonderem Interesse.

Die meisten Nachuntersuchungen umfassen zunächst die Anamnese mit Schwerpunkt auf durch die Operation entstandene Komplikationen (z.B. Darmadhäsionen), sowie durch das Krankheitsbild zu erwartende Folgen, wie pulmonale oder gastrointestinale Beschwerden, und die Frage, ob eine Einschränkung der Leistungsfähigkeit besteht.

Bei der klinischen Untersuchung interessieren besonders die körperliche Entwicklung sowie Narbenverhältnisse und eventuelle Skelettdeformitäten.

So untersuchten von GRUNDHERR (23) und NEY (48) die Beziehung zwischen dem operativen Zugang, thorakal oder abdominal, zu entstandenen Thoraxdeformitäten. Genauere Aussagen über thorakale Skelettveränderungen, insbesondere aber über die cardio-pulmonale Situation, gibt die Thoraxübersichtsaufnahme in zwei Ebenen, die von einigen Autoren (CHATRATH 10, GROTE 21, KRUMHAAAR 38, NIELSEN 50, REID 54, WURNIG 68) durchgeführt wurde.

Ein wichtiger Schwerpunkt von Nachuntersuchungen ist die Entwicklung der durch die intrathorakal verlagerten Abdominalorgane während der Fetalentwicklung komprimierten und bei Geburt zum Teil hypoplastischen Lungen bzw. deren Funktion.

Bei Lungenfunktionstests bestimmten CHATRATH (10) und GROTTÉ (21) zunächst funktionelle Residualkapazität, Residualvolumen und totale Lungenkapazität mit der geschlossenen Helium-Dilutionsmethode und bewerteten die Ventilationsfunktion durch spirometrische Untersuchungen mit Parametern wie forciertes Expirationsvolumen nach 1 Sekunde, Atemgrenzwert und maximale expiratorische Atemstromstärke.

WURNIG (68) nahm zusätzlich Blutgasanalysen in Ruhe und bei körperlicher Belastung vor.

Eine weitere Möglichkeit der Lungenfunktionsprüfung, und zwar mit Radio-Isotopen, wurde von NIELSEN (50), WOHL (69) und HOFMANN (32) angewendet. Dabei wird die Ventilation nach Gabe von ^{133}Xe bzw. Krypton ^{81}m szintigraphisch beurteilt.

LANDAU (41) führte Atemfunktionsuntersuchungen an Kindern innerhalb der ersten 4 Lebenswochen und dann in viermonatigen Intervallen während des ersten Lebensjahres durch, indem Strömungsvolumen und Thorax-Gasvolumen, der funktionellen Residualkapazität entsprechend, im Bodyplethysmograph bestimmt wurden.

Ferner erfolgte die Messung der dynamischen Compliance; während der Spontanatmung fand eine simultane Registrierung am Mund und Messung des intrapleuraleu Drucks über einen intraösophagealen Ballon statt.

Zur Beurteilung des Lungengefäßsystems nach operierten Zwerchfellhernien bzw. - defekten, beschrieben HOFMANN (32), NIELSEN (50) und REID (54) die Ergebnisse von Lungenperfusionsszintigrammen.

Eine Aussage über die Zwerchfellbeweglichkeit ist mit verschiedenen Verfahren möglich. So verwendet BRANDESKY (8) bei seinen Nachuntersuchungen von zehn Patienten, bei denen der Zwerchfelld defekt durch RIVES-Plastik gedeckt worden war, eine radiologische Funktionsdiagnostik. Hierbei werden anhand von Thoraxübersichtsaufnahmen in Inspiration und Expiration mit Hilfe mathematischer Berechnungen Indices für die Zwerchfellamplitude und die Verschieblichkeit des angulus phrenico-costalis aufgestellt sowie die Zwerchfellkontraktion berechnet. Normwerte wurden durch Untersuchung thoraxgesunder Probanden ermittelt und die Ergebnisse mit denen der Kineradiographie verglichen. Mit Hilfe der Kineradiographie untersuchte GROTT (21) die Zwerchfellmotilität, KRUMHAAR (38) benutzte dazu die Kymographie. Von einer fluorskopischen Untersuchung berichtet WOHL (69).

2.7 Ergebnisse

Die anamnestischen Angaben der nachuntersuchten Patienten, größtenteils im Kindes- und jugendlichen Alter, zeigen, daß bei den meisten Beschwerdefreiheit und volle Leistungsfähigkeit besteht.

GROTTE (21), KRUMHAAR (38) und WURNIG (68) berichten von vereinzelt aufgetretenen gastrointestinalen Beschwerden in Form von gelegentlichem Erbrechen, Singultus oder Bauchschmerzen. Im Patientengut von GROTTE (21) war in 2 von 19 nachuntersuchten Fällen ein operativer Eingriff wegen Darmadhäsionen notwendig.

KRUMHAAR (38) und WURNIG (68) beschrieben das gehäufte Vorkommen von pulmonalen Infekten bei 6 (von 35) bzw. 1 (von 15) Patienten.

Klinisch fielen nach thorakalem Zugang häufiger Thoraxdeformitäten und Skoliosen auf, weshalb der abdominale Zugang vorteilhafter erscheint.

KRUMHAAR (38) sah bei seinem Patientengut von 35 Patienten 3 Narbenhernien.

Die Röntgenaufnahmen des Thorax ergaben von seiten des Lungenparenchyms weitgehend Normalbefunde.

CHATRATH (10) erwähnt bei 3 von 14 Patienten ein Emphysem der betroffenen Lungenseite. Einseitiger Zwerchfellhochstand wird von CHATRATH (10) in 2 Fällen,

von NEY (48) in 5 von 14 Fällen beschrieben. WURNIG (68) nennt 6 von 19 Fällen mit Zwerchfellhochstand. Die Lungenfunktionstests zeigen eine Abnahme des forcierten expiratorischen Volumens in 1 s (FEV_1) sowie der Vitalkapazität, wie von CHATRATH (10), GROTTÉ (21) und REID (54) beschrieben.

Ein normales Residualvolumen ergaben die Untersuchungen von CHATRATH (10) und GROTTÉ (21), eine Erhöhung bei REID (54) und WOHL (69). Die totale Lungenkapazität wird meist erniedrigt gefunden. Von GRUNDHERR (23) fand mittelgradige Ventilationsstörungen stärker nach thorakalem Zugang. Auch NIELSEN (50) spricht von Einschränkung der Ventilation.

Neben normaler Lungenfunktion, wie sie von LANDAU (41) am Ende des ersten Lebensjahres in seinem Krankengut beschrieben wird, ebenso von WURNIG (68) und GROTTÉ (21) bei einem Teil der Patienten, kommt es auch zu rein obstruktiven, rein restriktiven oder kombinierten Lungenfunktionsstörungen, die jedoch subjektiv keine Beschwerden machen.

Übereinstimmung besteht in den Lungenperfusionsuntersuchungen von HOFMANN (32), NIELSEN (50), REID (54), und WOHL (69), die besonders auf der betroffenen Seite eine Minderperfusion ergaben. Die Zwerchfellbeweglichkeit ist in vielen Fällen eingeschränkt, zum Teil besteht nur eine Seitendifferenz, jedoch wurde auch normale Motilität beobachtet (Tabelle 1).

3. Eigene Untersuchungen

3.1 Krankengut, Methoden

In den Jahren 1965 bis Ende 1984 wurden in der Kinderchirurgie der Universitätskliniken Mainz 66 Kinder mit angeborenem Zwerchfelldefekt bzw. -hernie beobachtet. Das Krankengut wurde nach dem Kriterium des Überlebens zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung eingeteilt, wodurch sich folgende Aufteilung ergibt :

I Überlebende zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung
(30 Fälle) Tab. 2

II Verstorbene zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung
(36 Fälle) Tab. 3.

I. Überlebende zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung

Die Familienanamnese gibt keinen Hinweis auf Erbkrankheiten. In einem Fall verstarb ein Bruder des mit einem angeborenem Zwerchfelldefekt geborenen Kindes im Alter von 40 Tagen, in einem weiteren Fall verstarben 2 Geschwister im Alter von 3 bzw. 4 Monaten unbekannter Ursache. Die Geschwister der anderen Patienten, insbesondere die Zwillingschwester eines mit angeborener Zwerchfellhernie geborenen Mädchens, sind gesund.

Anamnestisch sind 6 Aborte aufgetreten.

Das Alter der Mutter beträgt durchschnittlich 27 Jahre, das des Vaters 31 Jahre.

Auffälligkeiten im Schwangerschaftsverlauf sind in 10 Fällen bekannt und bestanden in Blutungen (4), Hyperemesis gravidarum (2), vorzeitiger Wehentätigkeit (3) und einer Gestose. Auf die Frage nach Medikamenteneinnahme während der Schwangerschaft wurden folgende Medikamente genannt : Doxylaminsuccinat (= Lenotan^R-Tabletten) (mens II), Sulfonamid (mens II), Malariaprophylaxe, Metamizol (= Novalgin^R) (mens V), sowie Eisen- und Vitaminpräparate. Zigarettenkonsum, in einem Fall bis zu 20 Zigaretten pro Tag, wurde in 3 Fällen angegeben (Tab. 4). Die Schwangerschaftsdauer betrug durchschnittlich 39,4 Wochen, worunter 3 Frühgeburten waren.

Die Entbindung erfolgte in der Mehrzahl der Fälle durch Spontangeburt, dabei kam es zu einer Zwillingsgeburt und einem Nabelschnurknoten. In 4 Fällen wurde eine Vakuumentbindung wegen drohender intrauteriner Asphyxie bzw. Geburtsstillstand notwendig, ferner bestand in 2 Fällen eine Indikation zur Sectio caesarea.

Das Geburtsgewicht lag mit durchschnittlich 3212 g (2230 - 4270 g) und einer mittleren Geburtslänge von 50,6 cm (45 - 55 cm) im Normbereich.

Das Geschlechtsverhältnis betrug 16 männliche zu 14 weibliche Patienten. Klinisch auffällig waren die Neugeborenen durch unmittelbar oder bis zu 18 Stunden nach der Geburt eintretende Verschlechterung des Allgemeinzustandes, akute respiratorische Störungen mit

Zyanose und Dyspnoe. Auskultation und Perkussion erbrachte in den Fällen eines linksseitigen Defekts eine Dextrocardie sowie Dämpfung auf der betroffenen Thoraxhälfte. Bei älteren Säuglingen überwog die gastrointestinale Symptomatik und das Auftreten von Ge-
deihstörungen und Trinkschwäche.

Zur Sicherung der Diagnose wurden in 29 Fällen Röntgenaufnahmen des Thorax und teilweise des Abdomens vorgenommen. Man ergänzte diese in 10 Fällen durch Kontrastmittelgabe zur Darstellung der Magen-Darm-Passage. Hierbei wurden wasserlösliche Kontrastmittel verwendet. In einem Fall erfolgte eine zusätzliche sonographische Untersuchung.

Zur Beurteilung des respiratorischen und metabolischen Zustandes im Hinblick auf therapeutische Konsequenzen ist die Analyse der Blutgaswerte entscheidend wichtig. Die präoperativen Werte von pH, PCO_2 und Basenüberschuß (BE) (Mittelwert von 22 Fällen), lagen bei :

pH 7,26 PCO_2 55,2 mmHg BE - 3,7.

Gerinnungsstörungen bestanden in einem Fall.

Die anatomische Einteilung mit Typisierung, ob ein Defekt oder eine echte Hernie vorlagen, wurde aufgrund der Operationsberichte vorgenommen und ist Tabelle 5 zu entnehmen .

Die linksseitigen Defekte bzw. Hernien überwogen mit 21 zu 9 rechtsseitigen Defekten.

An Begleitfehlbildungen fielen eine Omphalocele, an äußeren Anomalien ein Klump- und ein Sichelfuß, Syndaktylie zweier Zehen (1) und eine Vierfingerfurche auf. Intraoperativ stellen Rotationsanomalien des Darmes und das Mesenterium commune (14) die häufigste Fehlbildung dar. Beim intraoperativen Blähversuch der Lunge zeigte sich in 11 Fällen eine mangelnde Entfaltung der ipsilateralen Lunge.

Alle 30 Patienten wurden operiert, wobei das Alter zum Zeitpunkt der Operation von innerhalb der ersten 24 Lebensstunden bis zum Alter von 7 Jahren variierte; dabei waren 12 Kinder älter als eine Woche (Tab. 6). Für den Transport zum kinderchirurgischen Zentrum waren 9 Kinder intubiert. Bei 12 Kindern bestand zum Zeitpunkt der Operation eine Azidose.

Als operativer Zugang wurde in 29 Fällen der abdominale, im Fall einer Larrey'schen Hernie ein abdomino-substernaler Zugang gewählt. Der Defektverschluß des Zwerchfells gelang in allen Fällen direkt durch Naht, ebenso der schichtweise Verschluß der Bauchdecke war bei allen Patienten möglich. Vor dem Verschluß des Defektes wurde in 20 Fällen ein Thoraxdrain gelegt, in einem Fall auch auf der contralateralen Seite; dabei wurde in 6 Fällen ein Sog von -8 bis -15 cm H₂O angeschlossen.

In den Thorax prolabierte der Magen (12), der Dünndarm (20), das Colon (23), die Milz (10) und in einem Fall die linke Niere. (Tab. 8).

Der postoperative Verlauf war in der Mehrzahl der Fälle ohne schwerwiegende Komplikationen. In 8 Fällen kam es zu gastrointestinalen Beschwerden wie Erbrechen, Meteorismus, einer transitorischen Cholestase und Subileuserscheinungen; ein Pneumothorax trat in 2 Fällen, ein Pleuraerguß in 3 Fällen auf. Cerebrale Krampfanfälle wurden in 2 Fällen beobachtet.

Eine Perforation an der Flexura duodeno-jejunalis erforderte eine Relaparotomie. Interkurrente Infektionen manifestierten sich in Form einer Meningitis sowie Dyspepsie (2).

II. Verstorbene zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung

Die Familienanamnese der Patienten ist unauffällig. Das durchschnittliche Alter der Mutter liegt bei 25,4 Jahren, das des Vaters bei 30,3 Jahren. Die Zahl früherer Aborte wird mit insgesamt 4 angegeben.

Der Schwangerschaftsverlauf war in 14 Fällen auffällig, wobei es zu Blutungen (4) und vorzeitigen Wehen (1) kam; Gestose (3), Hyperemesis (3) und Hydramnion (3) traten auf. An Medikamenten, die während der Schwangerschaft eingenommen wurden, wurden folgende erwähnt :

Lithium (bis mens II), Adelphan Esidrix^R, Serpasil^R, Penicillin (mens IV) sowie Tabletten gegen Erbrechen und Behandlung mit Hormonen bei Blutungen. Ein Zigarettenskonsum bis zu 20 Zigaretten pro Tag ist in einem Fall bekannt.

Die Schwangerschaftsdauer lag bei durchschnittlich 39 Wochen, worunter 4 Frühgeburten waren (Tab. 4).

Die Indikation zur Entbindung durch Sectio caesarea wurde in 9 Fällen gestellt, wegen drohender kindlicher Asphyxie, Resektio und Armvorfall, in den anderen 27 Fällen war eine Spontangeburt möglich, worunter 2 aus Beckenendlage waren.

Das Geburtsgewicht betrug durchschnittlich 2612 g (1200 - 4200 g), die Geburtslänge 48 cm (40 - 54 cm).

Das Geschlechtsverhältnis ist mit 19 weiblichen zu 17 männlichen Neugeborenen annähernd gleich.

Die klinische Symptomatik war unmittelbar postpartal akut lebensbedrohlich und manifestierte sich in respiratorischer Insuffizienz mit generalisierter Zyanose und teilweise herabgesetzten Muskeltonus. 18 Neugeborene mußten für den Transport zum kinderchirurgischen Zentrum intubiert werden.

Die Diagnose wurde in 32 Fällen durch Röntgenaufnahmen des Thorax und Abdomens gesichert, wobei in 3 Fällen eine zusätzliche Kontrastmittelgabe mit wasserlöslichen Kontrastmitteln zur Darstellung des Magen-Darmtraktes

ergänzt wurde. In einem Fall bestand bereits pränatal durch intrauterine Sonographie der Verdacht auf einen Enterothorax.

Die Analyse der Blutgase zeigte präoperativ folgende Werte (Mittelwerte von 28 Fällen) :

pH 7,05 PCO₂ 83,9mmHg BE -9,2.

Gerinnungsstörungen lagen in 3 Fällen vor, in 2 Fällen ergab eine Lactatbestimmung im Serum deutlich erhöhte Werte.

Die anatomische Einteilung erfolgte aufgrund der Operations- bzw. Sektionsberichte und ist Tabelle 5 zu entnehmen. Bei der Seitenverteilung fällt das Überwiegen der 33 linksseitigen zu 4 rechtsseitigen Defekten bzw. Hernien auf. In 6 Fällen lag eine Aplasie vor. Bei einem Kind prolabierte die Leber und der Dünndarm, umgeben von einem peritonealen Bruchsack, durch einen rechtsseitigen Zwerchfelldefekt direkt in eine ausgedehnte Pericardhöhle. Es handelt sich hier um den seltenen Fall einer intrapericardialen Hernie. In einem anderen Fall wurde 4 Monate nach Operation einer Bochdalek'schen Hernie links eine zweite Operation wegen einer sekundär erworbenen Hernie notwendig. Dabei war der Dünndarm durch einen Mesocolonschlitz herniert und dieses von einem Bruchsack umgebene Dünndarmkonglomerat war durch einen Zwerchfellschlitz in den Thorax prolabierte.

An Begleitfehlbildungen fielen als äußere Fehlbildungen eine Unterarmhypoplasie, tief angesetzter Daumen (1), tief sitzende dysplastische Ohrmuscheln (3), hypoplastischer Unterkiefer (2), Hyperteleorismus (1) und ein Pterygium colli auf. Bei 2 Kindern wurde aufgrund dieser degenerativen Stigmata eine Chromosomenanalyse durchgeführt, die jedoch einen unauffälligen Karyotyp ergab; klinisch hatte der Verdacht auf ein Edward-Syndrom (Trisomie 18) bestanden.

Intraoperativ bzw. bei der Sektion stellen Rotationsanomalien des Darmes und das Mesenterium commune (15) sowie die Lungenhypoplasie (19) die häufigsten Anomalien dar. Ferner beobachtete man eine laryngo-ösophageale Spalte, Herzgefäßfehlbildungen (2), Ventrikelseptumdefekt (1), Hufeisenniere (1), Nierenhypoplasie (1), Uterusanomalien (2), Nebennilzen und eine costo-vertbrale Dysplasie mit Halbwirbelbildung (Tab. 13).

Von den 36 Patienten konnten 7 Neugeborene nicht operiert werden, da sie die Klinik in moribundem Zustand erreichten oder aufgrund von Gerinnungsstörungen nicht operationsfähig waren. Der Operationszeitpunkt lag bei 25 Neugeborenen innerhalb der ersten 24 Lebensstunden. Als operativer Zugang wurde in 28 Fällen der abdominale, bei einem Rezidiv sowie einer Morgagni'schen Hernie (nach operierter Larrey'scher Hernie) der thorakale Zugang gewählt. In einem Fall war ein abdomino-thorakales Vorgehen erforderlich (Tab. 7).

Der Defektverschluß des Zwerchfelles war nicht in allen Fällen durch Naht direkt möglich, sondern in einigen Fällen wurde eine Mobilisation und schrittweise Adaption notwendig. In 5 Fällen, insbesondere bei Vorliegen einer einseitigen Aplasie, wurde das Zwerchfell durch eine Plastik mit lyophilisierten Duralappen vervollständigt. Da nach der Reposition der Baueingeweide der Bauchraum in 3 Fällen zu klein war, konnte nur die Haut der Bauchdecke darüber verschlossen werden. Eine einseitige Thoraxdrainage wurde in 19 Fällen intraoperativ gelegt, in 4 Fällen prophylaktisch beidseitig.

In den Thorax prolabierten außer dem Magen (25), Dünndarm (34), Colon (31), Leber (19) und Milz (22), das Pancreas in 5 Fällen und die Niere (1) (Tab. 8).

Bei den 28 postoperativ im ersten Lebensmonat verstorbenen Säuglingen begann die Verschlechterung des Allgemeinzustandes mit zunehmender Ateminsuffizienz. Die PCO_2 -Werte stiegen trotz Beatmung an, dabei stellte sich eine respiratorische Azidose ein, und es kam zu meist bradycarden Herzrhythmusstörungen und letztlich zum irreversiblen Herzstillstand. In 3 Fällen bestand eine generalisierte Ödembildung und in 4 Fällen eine Verbrauchskoagulopathie.

Bei einem Kind mußte wegen eines Rezidivs am 20. postoperativen Tag thorakotomiert werden.

In 8 Fällen entstand ein Pneumothorax, davon in 3 Fällen ein Spannungspneumothorax sowie ein Hämatothorax. Weitere Befunde ergaben sich aus den Ergebnissen der 29 durchgeführten Sektionen. Die Wundverhältnisse waren in allen Fällen ohne pathologischen Befund. Intra-abdominell zeigten sich Fibrinbeläge und Verklebungen der Abdominalorgane. Auffällig war die in 5 Fällen beschriebene Blutstauung und Zyanose der inneren Organe, Schleimhautblutungen im Magen-Darmtrakt sowie der Nachweis von Druckfurchen in Leberlappen, subcapsuläres Hämatom und Darmwandhämatome.

Eine Lungenhypoplasie wird auf der Seite der in den Thorax prolabierte Abdominalorgane in 19 Fällen beschrieben, contralateral zusätzlich in geringerem Ausmaß in 10 Fällen. Das Gewicht der meist linksseitig stärker betroffenen Lunge betrug teilweise nur ein Drittel bis die Hälfte der Gegenseite.

In den anderen Fällen kam es zur ipsilateralen Kompressionsatelektase, teilweise Bildung hyaliner Membranen, sowie auf der Gegenseite zu diffuser Konsistenzvermehrung oder dem Bild der Dystelektase. Zusätzlich konnten pneumonische Infiltrate, teilweise nach Aspiration nachgewiesen werden.

Histologisch auffällig war der Nachweis einer Zunahme der Wanddicke des Pulmonalisastes in der stärker betroffenen Lunge, ferner eine Engstellung von Bronchiolen

und Alveolen, sowie Hyperämie im venösen Lungengefäßsystem.

Von Bedeutung ist sicher die in 15 Fällen beschriebene Beobachtung eines offenen ductus arteriosus und foramen ovale, was für eine Persistenz der fetalen Blutwege spricht.

Zeichen vermehrter Rechtsherzbelastung, Dilatation bzw. Hypertrophie des rechten Ventrikels ergaben sich in 4 Fällen. Intracranielle Blutungen, sowie geburts-traumatische Folgen fanden sich in 12 Fällen (Tab. 9).

Als Todesursache liegen in 32 Fällen ein Herz-Kreislaufversagen bei pulmonaler Insuffizienz vor. Eine Pneumokokkensepsis führte in einem Fall mit 11 Monaten zum Tode, an einem Ileus verstarb ein Kind im Alter von 3 Jahren. Eine intrathorakale Blutung mit Schock und eine Lungenblutung bei Verbrauchskoagulopathie war die Todesursache in 2 weiteren Fällen.

Von den insgesamt 66 Kindern verstarben 36, was einer Letalität von 54,5% entspricht. Operiert wurden 59 Patienten, wovon 29 verstarben (= 49,1%).

Innerhalb der Gruppe der verstorbenen Kinder (36) ist die Letalität in den ersten 24 Lebensstunden mit 50% am höchsten, nach 48 Stunden 19,4%, nimmt weiter ab und beträgt danach innerhalb der ersten Lebenswoche 13,8% (= 5), innerhalb des ersten Lebensmonats und danach je 8,3% (je 3) im vorliegenden Krankengut (Tab. 15).

Ein Vergleich der Letalität innerhalb von 20 Jahren (1965 - 1985) unterteilt in 5-Jahresabschnitte zeigt folgendes :

von 1965 bis 1969 wurden 8 Patienten wegen einer angeborenen Zwerchfellhernie oder eines Zwerchfelldefektes aufgenommen, 6 wurden operiert, 3 überlebten, insgesamt 5 verstarben; von 1970 bis 1974 waren es 10 Patienten, wovon 5 verstarben; von 1975 bis 1979 waren es 25 Kinder, es verstarben 15 Patienten, davon 4 ohne Operation; von 1980 bis 1984 erfolgte die stationäre Aufnahme in 23 Fällen, wovon 11 Patienten nicht überlebten, 1 Kind verstarb präoperativ (Tab. 16).

3.2. Nachuntersuchungen

Von den 30 überlebenden operierten Patienten mit angeborenem Zwerchfelldefekt konnten 23 im Alter von 1 bis 20 Jahren nachuntersucht werden. Dabei wurde besonderes Gewicht, sowohl bei der klinischen als auch bei den weiteren speziellen Untersuchungen, auf die Entwicklung der Kinder nach dieser Fehlbildung und möglichen im Zusammenhang damit aufgetretenen Folgen von seiten des Zwerchfells selber, wie Zwerchfellform, und -beweglichkeit, sowie des Gastrointestinal- und Respirationstraktes gelegt.

Die Nachuntersuchung umfaßte

a) Anamnese :

Es wurde nach zwischenzeitlich aufgetretenen Krankheiten, evtl. notwendigen Operationen, Beschwerden seitens des Respirationssystems, wie gehäufte Infekte, Dyspnoe, und des Magen-Darmtraktes, wie Erbrechen, Übelkeit, Aufstoßen, Schmerzen und Stuhlgang gefragt, ferner nach der psychischen und physischen Entwicklung sowie der körperlichen Leistungsfähigkeit.

Die Familienanamnese beschränkte sich auf nachfolgende Geschwister.

b) klinische Untersuchung :

Inspektion mit Bestimmung von Größe und Gewicht, Perkussion, Auskultation und Palpation.

- c) Röntgenaufnahmen des Thorax in zwei Ebenen mit zusätzlicher Expirationsaufnahme.
- d) Ultraschalluntersuchung der Zwerchfellbeweglichkeit in medioclavicularer, lateraler und dorsaler Schnittebene.
- e) Lungenfunktionsprüfung bei Kindern und Jugendlichen, die älter als 5 Jahre alt waren (vgl. Tab. 10).

Die Anamnese ergab keine besondere Anfälligkeit für Infektionskrankheiten des Kindesalters allgemein, jedoch neigten 9 Kinder zu häufigen Bronchitiden, insbesondere in den ersten Lebensjahren.

An weiteren Operationen war neben Tonsillektomien/Adenotomien und Leistenhernienoperationen in 3 Fällen, nur einmal die Operation eines Ileus angegeben worden.

Gastrointestinale Beschwerden bestanden bei 2 Kindern in gelegentlichem Erbrechen, sowie Singultus bei 2 weiteren Kindern. Über Schmerzen klagten die Kinder nicht. Bei 5 Patienten wurde außerhalb postoperativ eine Magen-Darm-Passage durchgeführt, die kein Passagehindernis zeigte.

In 21 Fällen bestand eine normale körperliche und geistige Entwicklung. Bei einem Mädchen mit Larrey'scher Hernie und Verdacht auf Williams-Beuren-Syndrom ist eine stark verzögerte Entwicklung zu beobachten, bei einem anderen geistig behinderten Mädchen mit Morgagni'scher Hernie war besonders die Sprachentwicklung gestört.

Auf Befragen der Eltern nach der körperlichen Leistungsfähigkeit ihrer Kinder, gemessen an sportlicher Betätigung oder beim Spielen im Vergleich zu anderen Kindern, wurde diese als nicht eingeschränkt und zum Teil sogar als gut bezeichnet.

Die nachfolgenden Geschwister, sowie die Zwillingsschwester eines Mädchens mit angeborener Bochdalek'scher Hernie, waren bis auf einen Fall eines Down-Syndroms alle gesund.

Bei der klinischen Untersuchung wurden zunächst Größe und Gewicht bestimmt. Hierbei lagen alle Meßwerte im Normbereich (10. bis 90. Perzentile). Bei der Inspektion fiel in keinem Falle eine Zyanose auf. Die Narbenverhältnisse waren reizlos bis auf einen Fall mit stärker eingezogener Narbe unauffällig, eine Narbenhernie ist nicht aufgetreten.

Eine leichte Vorwölbung des Thorax im Narbenbereich am Rippenbogenrand konnte bei einem Kind beobachtet werden, bei einem anderen Kind war eine Vorwölbung am sternalen Ansatz der 9. Rippe festzustellen.

Perkutorisch und auskultatorisch waren die Herz-Lungenbefunde bis auf 2 Fälle mit Rasselgeräuschen links basal nach Operation einer Larrey'schen Hernie bzw. eines linksseitigen Defektes nicht pathologisch.

Auch die Palpation des Abdomens war klinisch unauffällig. Das Auslösen der Sehnenreflexe und der Pupillenreaktion

zur orientierenden neurologischen Untersuchung gelang in allen Fällen ohne deutliche Seitendifferenz.

Nebenbefunde waren bei zwei Jungen ein einseitiger Hodenhochstand bzw. nicht descendierter Hoden, eine seit Geburt bestehende Fußdeformität, ein korrigierter Klumpfuß, sowie eine leichte Seitwärtsbiegung der Wirbelsäule.

Anamnestisch war ein Mädchen mit Absencen medikamentös eingestellt.

Die Röntgenaufnahme des Thorax in zwei Ebenen und die zusätzliche Expirationsaufnahme wurden insbesondere unter der Fragestellung nach Zwerchfellform und Atemverschieblichkeit des Zwerchfells und nach Kriterien der Lungenhypoplasie wie Gefäßrarifizierung und Transparenzerhöhung beurteilt.

In 6 Fällen konnte eine Einschränkung der Atemverschieblichkeit des Zwerchfells auf der Seite des angeborenen Zwerchfelldefektes beobachtet werden, sowie ein Tieferstehen des betroffenen Zwerchfellschenkels in 4 Fällen und ein Höherstehen im Vergleich zur Gegenseite in 3 Fällen. Eine Verdickung des Zwerchfellschenkels fiel einmal auf.

Anhand der Röntgensymptome bestand in 9 Fällen der Verdacht auf Lungenhypoplasie unterschiedlicher Ausprägung jeweils ipsilateral mit dem Zwerchfelldefekt, einmal mit Mediastinalverlagerung zur erkrankten Seite. Pleuraadhärenzen auf der operierten Seite stellten sich

zehnmal dar. Herz und knöcherner Thorax waren ohne pathologischen Befund (vgl. Tabelle 11a).

An 21 Kindern und Jugendlichen wurde eine Ultraschalluntersuchung durchgeführt und die Zwerchfellbeweglichkeit beidseits jeweils in medioklavikularer, lateraler und dorsaler Schnittebene bestimmt. Hierbei konnte während mehrerer Atemphasen beobachtet und die Atemverschieblichkeit zwischen maximaler In- und Expiration gemessen werden. Es ergab sich in 19 Fällen eine Beweglichkeitseinschränkung der betroffenen Seite im Vergleich zur Gegenseite, die teilweise nur partiell bestand und entsprechend den drei Schnittebenen genauer differenziert werden konnte. Einmal war nur die Aussage einer vorhandenen Zwerchfellbeweglichkeit möglich (s. Tabelle 11b).

Unter gleichen Untersuchungsbedingungen wurde die Zwerchfellbeweglichkeit an nicht am Zwerchfell operierten Probanden in den gleichen Altersstufen der Patienten sonographisch gemessen und jeweils ein Mittelwert für jede Schnittebene bestimmt. Ein Vergleich dieser Werte mit den Kontrolluntersuchungen ergab bei allen ehemaligen Patienten eine eingeschränkte Beweglichkeit des gesamten Zwerchfells, wobei die Seite des operierten Zwerchfelldefektes stets stärker betroffen war (Tab. 12). Eine Lungenfunktionsprüfung wurde bei 10 Patienten, die älter als 5 Jahren waren, vorgenommen, einschließlich Blutgasanalyse und teilweise einem Hyperoxietest.

Altersbedingte oder in zwei Fällen durch geistige Behinderung eingeschränkte Kooperationsfähigkeit bei der Testdurchführung erschwerte die Beurteilung. Diesen Gesichtspunkt mit einbezogen, wurde in 5 Fällen die Lungenfunktion als normal beurteilt, zweimal lagen obstruktive Lungenveränderungen, insbesondere der mittleren und kleinen Atemwege, und in zwei Fällen leichte ventilatorische Verteilungsstörungen vor.

Die Diffusionskapazität war bei 3 Probanden eingeschränkt. Der Hyperoxietest führte in zwei Fällen zu einer Hyperventilation. Die Werte der Blutgasanalyse waren im Normbereich (vgl. Tabelle 11c).

4. Diskussion

Ein Vergleich der 66 Patienten mit angeborenem Zwerchfelldefekt, die in den Jahren 1965 bis Ende 1984 in der Kinderchirurgie der Universitätskliniken Mainz behandelt und 1 bis 12 Jahre postoperativ nachuntersucht wurden, mit den in der Literatur beschriebenen Fällen, ist nur teilweise möglich, da entsprechende Angaben nicht in allen Veröffentlichungen enthalten sind.

In dem vorliegenden Krankengut bestanden bei der Schwangerschaftsanamnese in 20 Fällen Auffälligkeiten wie Hydramnion, Hyperemesis, Blutungen, EPH-Gestose und drohender Abort. Ein Hydramnion wird auch in den von CHINN (11) sonographisch pränatal diagnostizierten Fällen einer angeborenen Zwerchfellhernie beschrieben. Aufgrund der Geburtsanamnese im Vergleich mit Sektionsbefunden zeigt sich, daß es nach Spontangeburt bzw. Geburten aus Beckenendlage zu geburtstraumatische Schädigungen wie subgalealen Blutungen, Tentoriumeinriß und Gehirnblutungen kam, die die Prognose der durch die Zwerchfellfehlbildung lebensbedrohlich erkrankten Neugeborenen weiter verschlechtern könnte. Ferner fielen Druckfurchen und Hämatome der in den Thorax prolabierten Organe auf, die durch bei der Spontangeburt auftretenden Druckverhältnisse erklärlich waren.

Wie PISTOR (53) verweist auch HARRISON (27) darauf, daß bei pränataler Diagnose einer angeborenen Zwerchfellher-

nie zusätzlich zur Vorbereitung der Reanimation und chirurgischen Korrektur, auch Zeitpunkt und Art der Entbindung die Prognose günstig beeinflussen könnten.

Das Geschlechtsverhältnis ist mit 33 männlichen und 33 weiblichen Patienten ausgewogen und zeigt keine eindeutige Disposition zum männlichen Geschlecht, wie sie z.B. von KOSS und REITER (36) sowie von VOS (64) in einem Verhältnis von 2 : 1 angegeben wird. Andere Studien über größere Fallzahlen weisen ein Überwiegen des männlichen Geschlechts auf (18, 23, 38, 49).

In Übereinstimmung mit Angaben aus der Literatur bestand die klinische Symptomatik in dem vorliegenden Krankengut bei den Neugeborenen im Auftreten von Zyanose, Dyspnoe, Dextrocardie sowie Verschlechterung des Allgemeinzustandes innerhalb der ersten Lebensstunden.

Bei späterer Manifestation herrschte die gastrointestinale Symptomatik vor. Die Diagnose wurde, wie bei allen Autoren beschrieben, durch Röntgenaufnahmen des Thorax gesichert bzw., bei differential-diagnostischen Schwierigkeiten, durch zusätzliche Kontrastmitteldarstellung des Magen-Darm-Traktes oder eine sonographische Untersuchung ergänzt.

An den von einigen Autoren berichteten Begleitfehlbildungen (vgl. Tabelle 13) traten auch im vorliegenden Krankengut die Lungenhypoplasie und Fehlbildungen des Darmes in Form einer Malrotation bzw. eines Mesenteriums commune

am häufigsten auf.

Die Zahlenangaben beziehen sich auf intraoperative Beobachtungen und Obduktionsbefunde. Inwieweit aspectmäßig die Diagnose einer Lungenhypoplasie gestellt werden kann bzw. aus einer bei Blähung sich nicht voll entfaltenden Lunge darauf geschlossen werden kann, ist offen.

Als weitere Fehlbildungen wurden einmal eine laryngo-ösophagale Spalte, eine Omphalocele, eine Nierenhypoplasie, eine Hufeisenniere, Uterusanomalien (Uterus subseptus bzw. bicornis), costo-vertebrale Dysplasie mit Halbwirbelbildung, Unterarmhypoplasie, Klumpfuß, Sichelfuß, tief angesetzter Daumen, hypoplastischer Unterkiefer, tief sitzende dysplastische Ohrmuscheln und Gehörgangsatresie beobachtet. Cardiovasculäre Fehlbildungen, wie sie von ADELMAN (1), v. GRUNDHERR (23), HARBERG (24) und HOFMANN (32) beschrieben werden, kamen auch im vorliegenden Krankengut in Form eines Ventrikelseptumdefektes (2x) und Gefäßanomalien der Aorta und der Arteria pulmonalis vor.

Bei der Beschreibung der Zwerchfellfehlbildungen werden die dorsolateralen Defekte und Hernien von den ventralen Hernien (Morgagni'sche und Larrey'sche Hernien) unterschieden. Anlehnend an die Einteilung von VOS und Mitarbeitern (64) entsprechen die dorsolateralen Defekte und die Aplasie Typ I und II, die echten

Hernien Typ III und IV. Wie in der Literatur angegeben (Tabelle 14), überwog im vorliegenden Krankengut die linksseitige Lokalisation mit 54 zu 12 rechtsseitigen Defekten. Einmal lag der sehr seltene Fall einer intrapericardialen Hernie durch einen rechtsseitigen Zwerchfelldefekt vor, wie JANNECK (33) 1983 von 24 bis dahin beschriebenen Fällen berichtete.

Von den 66 Patienten des vorliegenden Krankengutes wurden 59 operiert, davon 12 innerhalb der ersten 12 Lebensstunden, da bei diesen später verstorbenen Kindern die lebensbedrohliche Symptomatik früher einsetzte. Insgesamt 36 Patienten wurden innerhalb des ersten Lebensstages operiert. 7 Neugeborene verstarben vor einer Operation, sie waren bereits bei Aufnahme moribund. Eines war wegen schlechter Blutgerinnung nicht operationsfähig.

Mit transrektaler Schnittführung bzw. entlang des Rippenbogenrandes wurde als operativer Zugang bis auf 3 Fälle der abdominale gewählt, wie es von den meisten Autoren heute als vorteilhafter für die Operation an sich, mit schnellem Zugang zum Zwerchfelldefekt, leichter Reposition der Eingeweide, guter Übersicht und dem Erkennen von Darmanomalien, sowie besseren Spätergebnissen (KRUMHAAAR 38) beschrieben wird.

In den 6 Fällen einer einseitigen Aplasie war der Zwerchfellverschluß durch Naht nicht möglich, und es wurde bei den 4 operierten Neugeborenen zur Defektddeckung lyophilisierter Duralappen verwendet. Sie verstarben innerhalb von 4 Tagen nach irreversiblen Herzstillstand, so daß über Spätergebnisse dieser auch von GENTON und EHRENSPERGER (17) verwendeten plastischen Deckung großer Zwerchfelldefekte nicht berichtet werden kann. Wie WERNITSCH und Mitarbeiter (1977) tierexperimentell nachweisen konnten, dient das Duragewebe als Leitgewebe für körpereigenes Bindegewebe und ist nach 18 Monaten nicht mehr nachweisbar.

In der Mehrzahl der Fälle wurde nur auf der operierten Seite eine Thoraxdrainage gelegt und auf die prophylaktische beidseitige Drainage verzichtet, in Übereinstimmung mit BRANDESKY (9), GRMOLJEZ (19), HELBIG (30), HERZOG (31), VOS (64).

Der schichtweise Verschluß der Bauchdecke war in 3 Fällen nicht möglich, sondern lediglich ein primärer Verschluß der Bauchhaut.

In der ersten Gruppe wurde der postoperative Verlauf durch Subileuserscheinungen (2x), eine Perforation an der flexura duodeno-jejunalis (mit notwendiger Relaparotomie), transitorischer Cholestase, Krampfanfälle (2x) und Serothorax (2x) kompliziert (vgl. Tabelle 6).

Es stellt sich die Frage, ob eventuell eine Gastrostomie, wie sie in der Literatur unter anderem bei GRMOLJEZ (19) und ENGERT (16) beschrieben wird und zum intraabdominellen Druckausgleich sowie zur Vermeidung postoperativer Blähungen dienen soll, die aufgetretenen Beschwerden wie Spucken, Erbrechen der Mahlzeiten, Würgen trotz Magensonde und Meteorismus beheben könnte. Im Gegensatz dazu kam es in der zweiten Gruppe, oft nach einem Intervall von 2 bis 8 Tagen postoperativ, zu pulmonaler Verschlechterung mit Anstieg der PCO_2 -Werte und respiratorischer Azidose, sowie zunehmender Zyanose und Bradycardien, was letztlich zum Tode führte. Diese Symptome sowie der bei der Obduktion in 15 Fällen nachgewiesene offene Ductus Botalli und das offene Foramen ovale, wie es unter anderem auch NAEYE (46) in seinen Untersuchungen fand, sprechen für die in der Literatur beschriebene Beobachtung der Persistenz der fetalen Zirkulation. LEVIN (42) nimmt an, daß ein Rechts-links-Shunt über den offenen Ductus Botalli die Hauptursache der Hypoxämie ist und dieser durch erhöhten Lungengefaßwiderstand verursacht wird. Azidose, Hyperkapnie und Hypoxie können die Vasokonstriktion der Lungenarterien verstärken; in 4 Fällen wurde postmortal eine erhöhte Rechtsherzbelastung nachgewiesen, die durch pulmonale Hypertension bedingt sein könnte. Bei der Obduktion der Lungen bestätigte sich die von AREECHON und

REID (2), MÜNTENER (45), THURLBECK (61) und andere Autoren gemachte Beobachtung, daß die Lungenveränderungen auf der Seite des Zwerchfelldefektes ausgeprägter sind als auf der Gegenseite. Dies zeigte sich in geringerem Gewicht und kleinerer Größe im Vergleich zum contralateralen Lungenflügel. Ein Befund, den auch HARRISON (26) bei seinen Versuchen an Lammfeten, bei denen durch einen intrathorakalen Ballon eine Zwerchfellhernie simuliert werden sollte, erhob.

Von den 17 Fällen einer ipsilateralen Lungenhypoplasie trat diese in 10 Fällen zusätzlich contralateral auf. Ferner fanden sich zum Teil atelektatische oder dystelektatische Lungenveränderungen, sowie diffuse Konsistenzvermehrung des Parenchyms auf der nicht direkt betroffenen Lungenseite.

MÜNTENER (45) erklärt die Lungenveränderungen auf der contralateralen Seite damit, daß hier das Wachstum durch die Mediastinaldeviation ebenfalls gehemmt wird. Bei der histologischen Untersuchung wurden hyaline Membranen nachgewiesen, eine Beobachtung, die MANTHEI (43) dadurch zu erklären versuchte, daß die zur Bildung und Abgabe des Surfactant wichtigen Atemzüge in utero und post partum bei Neugeborenen mit angeborener Zwerchfellhernie durch Platzmangel eingeschränkt seien und dadurch keine adäquate Abgabe des Surfactant erfolge.

Ein am 9. postoperativen Tag aufgetretenes Rezidiv eines linksseitigen Zwerchfelldefektes wurde von thorakal aus operiert. Die Rezidivquote liegt damit für das vorliegende Krankengut bei 1,7%.

Die Operationsletalität im vorliegenden Krankengut beträgt 49,1% (von 59 operierten Kindern starben 29).

Von den innerhalb der ersten 48 Lebensstunden operierten Neugeborenen verstarben 67,5% (27 von 40 Neugeborenen). Die Höhe der Gesamtletalität mit 36 Verstorbenen von 66 aufgenommenen Patienten (= 54,4%) beinhaltet die 7 präoperativ verstorbenen Kinder und ist damit auch abhängig von der Zahl der Neugeborenen, die das Kinderchirurgische Zentrum noch lebendig erreichen, jedoch nicht mehr operiert werden können (Tabelle 15).

Eine Ursache für die teilweise ansteigende Zahl der Gesamtletalität erklären verschiedene Autoren wie HERZOG (31), RUSSEL (57), GENTON und EHRENSPERGER (17) damit, daß durch verbesserte Reanimations- und Transportbedingungen prognostisch ungünstige Fälle früher zur Aufnahme kommen. Tabelle 6 gibt einen Überblick über die in der Literatur angegebenen Zahlen, die teilweise nicht näher differenziert sind.

Eine höhere Letalität der Kinder mit rechtsseitigen Zwerchfelldefekten, einschließlich Morgagni'scher Hernie, wurde im vorliegenden Krankengut im Gegensatz zu GIBSON (18) und MANTHEI (43) nicht gefunden.

Von den 12 Kindern mit rechtsseitigen Zwerchfelldefekten verstarben 4. Bei der an 23 Patienten im Alter von 1 bis 20 Jahre durchgeführten Nachuntersuchung zeigte sich in Übereinstimmung mit GROTE (21), KRUMHAAR (38) und WURNIG (68), daß die überlebenden Kinder und Jugendlichen, die im Neugeborenen- und Schulkindalter wegen kongenitalem Zwerchfelldefekt operiert werden mußten, in ihrer körperlichen Entwicklung keinen Rückstand im Vergleich zu ihrer Altersgruppe aufwiesen und ihre Leistungsfähigkeit als uneingeschränkt bzw. gut angegeben wird. Besonders in den ersten Lebensjahren traten in 9 Fällen rezidivierend Bronchitiden und in 4 Fällen gastrointestinale Beschwerden auf, die sich in gelegentlichem Erbrechen und Singultus äußerten, wie dies auch von den oben erwähnten Autoren berichtet wurde.

REID (54) gibt an, daß etwa 10% der Patienten geistig behindert waren, was mit unserer Beobachtung von 8,7% (2 von 23) annähernd übereinstimmt.

Thoraxdeformitäten, wie sie von v. GRUNDHERR (23) und NEY (48) gehäuft nach thorakalem operativen Zugang beobachtet wurden, fanden wir nach abdominalem Zugang nur in einem Fall.

Die Röntgenaufnahmen des Thorax erlauben sowohl eine Beurteilung des Herz-Lungen-Befundes als auch des Zwerchfellstandes.

CHATRATH (10), NEY (48), REID (54) und WURNIG (68) beschrieben in einigen Fällen eine Zwerchfellverformung, Zwerchfellhochstand bzw. -tiefstand sowie pleurale Adhärenzen, wie dies auch im vorliegenden Krankengut in 12 Fällen zutraf. GROTT (21), KRUMHAAR (38), NIELSEN (50) und REID (54) lagen Normalbefunde des Lungparenchyms vor, lediglich CHATRATH (10) fand in 3 von 14 Fällen emphysematische Lungenveränderungen auf der Seite der Zwerchfellhernie und WURNIG (68) in einem Fall fibrös indurative Lungenveränderungen.

Aufgrund der Röntgensymptome, der Erhöhung der Strahlentransparenz und Gefäßrarifizierung, bestand in 9 Fällen der Verdacht auf eine einseitige Lungenhypoplasie. In den 4 Fällen, in denen ein normaler radiologischer Lungenbefund vorlag, ergab sich auch keine pathologische Lungenfunktion. Bei den 4 Patienten, bei denen radiologisch der Verdacht auf Lungenhypoplasie bestand und eine Lungenfunktionsuntersuchung durchgeführt werden konnte, bestanden auch pathologische Veränderungen der Lungenfunktion, die sich als obstruktive Störungen bzw. ventilatorische Verteilungsstörungen manifestierten.

Um eine Aussage über die Zwerchfellbeweglichkeit machen zu können, wurde eine sonographische Untersuchung durchgeführt. Hierbei wurde in medioclavicularer,

lateral und dorsaler Schnittebene die Zwerchfellbeweglichkeit bei mehreren Atemexkursionen beobachtet und die maximalen Grenzen ausgemessen. Im Vergleich mit den Befunden der Röntgenaufnahmen zeigte sich in 9 Fällen Übereinstimmung der Befunde, in 7 weiteren Fällen war durch die Ultraschalluntersuchung eine leichte Zwerchfellbeweglichkeitseinschränkung festgestellt worden, die bei den Röntgenaufnahmen nicht erkennbar war. Die sonographische Untersuchung der Zwerchfellbeweglichkeit bietet danach folgende Vorteile :

1. eine eingeschränkte Zwerchfellbeweglichkeit ist durch 3 Schnittebenen genauer lokalisierbar,
2. Messung maximaler Beweglichkeit durch Beobachtung mehrerer Atemexkursionen,
3. Möglichkeit der Durchführung bei Kleinkindern und eingeschränkter Kooperationsfähigkeit und
4. Strahlenbelastung im Vergleich zu Röntgendurchleuchtung entfällt.

Da eine Lungenfunktionsprüfung eine gewisse Kooperationsfähigkeit voraussetzt, um die Ergebnisse entsprechend auswerten zu können und nach DAVIES und REIS (13) bis zum Alter von 8 Jahren bzw. bis zum Wachstumsende des Thorax eine weitere Entwicklung der Lungen durch zahlen- und größenmäßige Zunahme der Alveolen stattfindet, erscheint diese Untersuchung im jugendlichen- bzw. Erwachsenenalter aussagekräftiger.

Sollten frühzeitig subjektive Beschwerden auftreten oder radiologisch der Verdacht auf pathologische Lungenveränderungen bestehen, erlaubt eine Lungenfunktionsprüfung auch im Kindesalter eine Differenzierung dieser Störungen.

Aufgrund dieser Nachuntersuchung von Kindern und Jugendlichen mit angeborenem Zwerchfelldefekt geben folgende Untersuchungen eine gute Beurteilungsmöglichkeit des postoperativen Zustandes :

1. Anamnese
2. klinische Untersuchung mit besonderer Beachtung der Narbenverhältnisse und eventueller Skelettdformitäten
3. Röntgenaufnahme des Thorax
4. sonographische Untersuchung der Zwerchfellbeweglichkeit
5. Lungenfunktionsprüfung erst bei Jugendlichen und Erwachsenen.

Es ist sinnvoll, Kinder, die nach angeborenem Zwerchfelldefekt operiert wurden, bis zum Abschluß ihrer körperlichen Entwicklung in bestimmten Zeitabständen mit Hilfe gezielter Nachuntersuchungen zu beobachten. Die Lungenhypoplasie, eine wichtige Begleitfehlbildung der angeborenen Zwerchfelhhernie, ist nicht zu beseitigen; dennoch sollten bei Verdacht auf Lungenhypoplasie weitere Nachuntersuchungen, besonders auch im Erwachsenenalter angeschlossen werden.

Gegebenenfalls auftretende obstruktive Lungenveränderungen könnten durch rechtzeitige Atemtherapie symptomatisch gebessert werden. Es wäre von Interesse, inwieweit die Einschränkung der Zwerchfellbeweglichkeit eine Auswirkung auf die Lungenfunktion im späteren Erwachsenenalter hat und ob sich daraus eventuell operationstechnische Konsequenzen ergeben können.

5. Zusammenfassung

In der Universitätsklinik Mainz wurden von 1965 bis Ende 1984 66 Kinder mit angeborenen Zwerchfelldefekten behandelt. Dabei überwogen die linksseitigen Defekte mit 54 zu 12 rechtsseitigen.

Es handelte sich um 43 Zwerchfelldefekte, 12 Bochdalek'sche Hernien, 5 parasternale Hernien und 6 einseitige Zwerchfellaplasien.

Die Geschlechtsverteilung war mit 33 Jungen zu 33 Mädchen gleich. Eine Operation konnte in 59 Fällen durchgeführt werden, dabei wurde in 56 Fällen der abdominale Operationszugang gewählt. Die Operationsletalität betrug 49,1% (29 von 59 Patienten).

Vor einer möglichen Operation verstarben 7 Neugeborene, was einer Gesamtletalität von 54,5% (36 von 66 Kindern) entspricht. Die Letalität nahm in den letzten 5 Jahren ab, sie betrug von 1965 bis 1969 62,5%, von 1980 bis 1984 47,8%.

Die Todesursache bestand meist in Herz-Kreislaufversagen bei pulmonaler Insuffizienz. Für das Auftreten einer persistierenden fetalen Zirkulation sprechen der in 15 Fällen offengebliebene Ductus Botalli bzw. das Foramen ovale.

An Begleitfehlbildungen überwogen Darmfehlbildungen wie Malrotation und Mesenterium commune und die Lungenhypoplasie.

Ein Rezidiv trat in einem Fall am 9. postoperativen Tag auf und wurde von thorakal aus revidiert.

Von den 30 Überlebenden wurden 23 Patienten 1 bis 13 Jahre nach der Operation nachuntersucht. Neben der klinischen Untersuchung wurden Röntgenaufnahmen des Thorax, Lungenfunktionsprüfungen bei Kindern, die älter als 5 Jahre waren und Ultraschalluntersuchungen zur Beurteilung der Zwerchfellbeweglichkeit durchgeführt.

Radiologisch bestand in 9 Fällen der Verdacht auf eine einseitige Lungenhypoplasie, in 4 dieser Fälle ergab sich eine pathologische Lungenfunktion.

Mit Hilfe der Ultraschalluntersuchung konnte in 20 Fällen eine Beweglichkeitseinschränkung des Zwerchfells im Vergleich mit gesunden Probanden des gleichen Alters nachgewiesen werden, wobei die betroffene Zwerchfellseite eine stärkere Einschränkung der Beweglichkeit aufwies.

In der vorliegenden Nachuntersuchung zeigt sich, daß die an dieser schweren Fehlbildung erkrankten Patienten nach der Operation im Kindes- und Jugendlichenalter subjektiv weitgehend beschwerdefrei sind; offensichtlich sind die radiologisch und sonographisch nachgewiesenen Einschränkungen ohne Belang.

VERGLEICH VON NACHUNTERSUCHUNGSERGEBNISSEN

Autor	Krankengut	nachuntersuchte		Verstorbene	Anamnese	Klinik
		Pat.	/Überlebende			
BRANDESKY (8)	kong. Zwerchfellddefekt (Rives-Plastik)	10		-	-	-
CHATRATH (10)	Bochdalek'sche Hernie (13), Relaxation (1x)	14		-	-	-
GROTTE (21)	kong. postero-laterale Zwerchfellhernien	19		-	Operation wegen Darmadhäsion (2x), Bauchschmerzen (4x)	Thoraxdeformität (3x) Skoliose (1x)
v. GRUNDHERR (23)	kong. Zwerchfellddefekt (65x)	34		21	-	Thoraxdeformität (13x)
HOFMANN (32)	kong. Zwerchfellddefekt	20 / 35		9	-	-
KRUMHAAR (38)	kong. Zwerchfellddefekt (38x), Zwerchfellrelaxation (12x)	35 / 44		6	rezidivierende pulmon. Infekte (6x), gastroint. Beschwerden (2x)	Narbenhernie (3x) Thoraxdeformität (3x)
LANDAU (41)	kong. postero-lateraler Zwerchfellddefekt (6x)	22 / 31		19	-	-
NEY (48)	kong. Zwerchfellddefekt (30x)	14		-	-	Thoraxdeformität (7x)
NIELSEN (50)	kong. postero-laterale Zwerchfellhernie (91x)	12 / 36		-	rezidivierende Bronchitis (2x)	-
REID (54)	kong. Zwerchfellddefekt (28x), Zwerchfellrelaxation (2x)	30		-	normale Leistungsfähigkeit	-
WURNIG (68)	kong. Zwerchfellhernie bzw. -defekt (35x)	15 / 25		10	rezidiv. Bronchitis, gastrointest. Beschw. (1x)	-
WOHL (69)	kong. Zwerchfellhernie	19		-	-	Thoraxdeformität (1x)
eig. Krankengut	kong. Zwerchfellddefekt bzw. -hernie (66x)	23 / 30		36	rezidiv. Bronchitis (9x), gastrointest. Beschw. (4x)	Skoliose (1x)

VERGLEICH VON NACHUNTERSUCHUNGSERGEBNISSEN

Autor	Röntgen-Thorax	Lungenfunktion		Szintigraphie-Lungen	Zwerchfellbeweglichkeit
BRANDESKY (8)	-	-	-	-	eingeschränkt
CHATRATH (10)	Normalbefund (8x), Emphysem (3x) Zwerchfellohochstand(2x)	FEV ₁ FVC	-	-	-
GROTTE (21)	Lungen o.B. Pleuraadhärenz (1x)	FEV ₁ , FVC , FRC , TLC , obstrukt.Stör. (7x), obstrukt.-restr. Störung (3x)	-	-	eingeschränkt (Seiten- differenz)
v. GRUNDHERR (23)	-	mittelgrad.Vent.Störung (9x), schwergr.Vent.Stör. (1x)	-	-	-
HOFMANN (32)	-	-	ipsilat.Perfusions- Stör.(13x), Vent.Szin- graphie o.B.	-	-
KRUMHAAR (38)	Normalbefund (19x)	-	-	-	Amplitudengleichheit(14x) Amplitudendiff. 1/3 (6x)
LANDAU (41)	-	normal nach dem 1. Le- bensjahr	-	-	-
NEY (48)	Zwerchfellohochstand (5x)	-	-	-	normal(12x),paradox(1x) keine (1x)
NIELSEN (50)	Normalbefund (11x)	restrikt.Störung (1x)	Vent.links eingeschr. Perfus.links stark ver- mindert	-	-
REID (54)	Zwerchfellverformung Lungen : o.B.	FVC , RV , TLC	Hyperfusion (besonders im Unterlappen)	-	-
WURNIG (68)	Zwerchfelltiefstand	normal(5x), restr.Stör(2x) obstr.-restr.Stör.(2x)	-	-	normal (10x) eingeschränkt (5x)
WOHL (69)	-	FEV ₁ , RV , obstr.Stör. (10x)	ipsilat.Minderperfusion	-	eingeschränkt (8x)
eig.Krankeng.	Lungenhypopl.(9x), Zwerchfellohochst.(4x) Zwerchfelltiefst.(5x) Pleuraadhärenzen(10x)	normal (4x), obstr.Stör.u. ventil.Vent.Störung(4x)	-	-	eingeschränkt (19x)

KRANKENGUT : I. ÜBERLEBENDE

Fall	Geschlecht	Diagnose
1	weiblich	Morgagni'sche Hernie re.
2	männlich	Zwerchfelldefekt li.
3	weiblich	Zwerchfelhhernie li.
4	weiblich	Larrey'sche Hernie li.
5	weiblich	Zwerchfelhhernie li.
6	männlich	Zwerchfelldefekt li.
7	männlich	Zwerchfelldefekt re.
8	männlich	Zwerchfelldefekt li.
9	männlich	Zwerchfelldefekt li.
10	männlich	Zwerchfelldefekt re.
11	weiblich	Morgagni'sche Hernie re.
12	männlich	Zwerchfelldefekt li.
13	weiblich	Zwerchfelldefekt re.
14	weiblich	Zwerchfelldefekt li.
15	weiblich	Zwerchfelldefekt li.
16	männlich	Zwerchfelldefekt re.
17	männlich	Zwerchfelldefekt li.
18	männlich	Zwerchfelldefekt li.
19	weiblich	Zwerchfelhhernie re.
20	männlich	Zwerchfelldefekt li.
21	weiblich	Zwerchfelhhernie re.
22	weiblich	Zwerchfelldefekt li.
23	männlich	Zwerchfelldefekt li.
24	weiblich	Larrey'sche Hernie li.
25	weiblich	Zwerchfelldefekt li.
26	männlich	Zwerchfelldefekt li.
27	weiblich	Zwerchfelhhernie li.
28	männlich	Zwerchfelldefekt re.
29	männlich	Zwerchfelldefekt li.
30	männlich	Zwerchfelhhernie li.

Tabelle 2

KRANKENGUT : II. VERSTORBENE

Fall	Geschlecht	Diagnose
31	weiblich	Zwerchfelldefekt li.
32	männlich	Zwerchfelldefekt li.
33	männlich	Zwerchfelldefekt li.
34	männlich	Zwerchfelldefekt li.
35	weiblich	Zwerchfellaplasie li.
36	weiblich	Zwerchfelldefekt li.
37	weiblich	Zwerchfelldefekt li.
38	männlich	Zwerchfelldefekt li.
39	weiblich	Zwerchfelldefekt re.
40	weiblich	Zwerchfelldefekt li.
41	weiblich	Larrey'sche Hernie/Morgagni'sche Hernie
42	männlich	Zwerchfelldefekt li.
43	männlich	Zwerchfellaplasie li.
44	männlich	Zwerchfelldefekt li.
45	weiblich	Zwerchfellaplasie li.
46	männlich	Zwerchfellaplasie li.
47	weiblich	Zwerchfellhernie li.
48	männlich	Zwerchfelldefekt li.
49	weiblich	Zwerchfelldefekt re.
50	männlich	Zwerchfelldefekt li.
51	weiblich	Zwerchfellaplasie li.
52	männlich	Zwerchfelldefekt li.
53	weiblich	Zwerchfelldefekt li.
54	männlich	Zwerchfellaplasie li.
55	weiblich	Zwerchfelldefekt li.
56	weiblich	Zwerchfelldefekt li.
57	männlich	Zwerchfelldefekt li.
58	weiblich	Zwerchfellhernie li.
59	weiblich	Zwerchfellhernie re.
60	männlich	Zwerchfellhernie li.
61	weiblich	Zwerchfelldefekt li.
62	weiblich	Zwerchfellhernie li.
63	männlich	Zwerchfelldefekt li.
64	männlich	Zwerchfelldefekt li.
65	männlich	Zwerchfellhernie (intraperikardial) re.
66	weiblich	Zwerchfelldefekt li.

Tabelle 3

ANAMNESESchwangerschaftsverlaufI. Überlebende

Blutungen (4)

Hyperemesis gravidarum (2)
vorzeitige Wehentätigkeit (3)
Gestose (1)Schwangerschaftsdauer

39,4 Wochen

Frühgeburten

3

EntbindungsartSpontangeburt (24)
Vakuumtentbindung (4)
Sectio caesarea (2)Geburtsgewicht

3212 g (2230 - 4270 g)

Geburtslänge

50,6 cm (45 - 55 cm)

Geschlechtsverhältnis

16 ♂ : 14 ♀

BEFUNDEKlinik

Dyspnoe, Zyanose

BlutgasanalysepH 7,26, pCO₂ 55,2 mmHg, BE -3,7OPERATIONDurchführung

30 Patienten

Zeitpunkt (innerhalb von 24 Stunden)

11

Zugang

abdom. (29), abdom.-subster. (1)

Defektverschuß

dir. d. Naht (30)

II. Verstorbene

Blutungen (4)

Hyperemesis gravidarum (3)
vorzeitige Wehentätigkeit (1)
Gestose (3)
Hydramnion (3)

39 Wochen

4

Spontangeburt (27)

Sectio caesarea (9)

2612 (1200 - 4200 g)

48 cm (40 - 54 cm)

17 ♂ : 19 ♀

gen. Zyanose, herabgesetzter Muskeltonus

pH 7,05, pCO₂ 83,9 mmHg, BE -9,2

29 Patienten

25

abdom. (28), thorak. (1), abdom.-thorak. (1)

dir. d. Naht (25), Lyodura-Plastik (4)

Diagnosen

		I (Überlebende)	II (Verstorbene) op. nicht op.		n
Zwerchfelldefekt	li.	15	16	5	36
	re.	5	2		7
Zwerchfellaplasie	li.	-	5	1	6
	re.	-	-		
Zwerchfellhernie	li.	5	3	1	9
	re.	1	2		3
Larrey'sche Hernie	li.	2	1*		3
Morgagni'sche Hernie	re.	2	1*		3
		30	30	7	67

*dasselbe Kind

Tabelle 5

Fall	Operations- alter	Operationszugang		postop. Komplikationen
		abdominal	thorakal	
1	7 Jahre	+		-
2	3 Tage	+		-
3	13 Tage	+		Erbrechen
4	8 Monate		+	-
5	1 Tag	+		-
6	1 Tag	+		-
7	1 Tag	+		-
8	1 Tag	+		Meteorismus
9	1 Tag	+		Seropneumothorax li.
10	1 Monat	+		tonisch-klonischer Krampfanfall
11	7 Jahre	+		-
12	1 Tag	+		Pleuraerguß
13	3 Tage	+		-
14	1 Tag	+		-
15	4 Jahre	+		Subileus
16	1 Monat	+		-
17	1 Tag			Meningitis
18	1 Tag	+		Pleuraerguß
19	10 Monate	+		-
20	4 Tage	+		Erbrechen
21	2,5 Monate	+		-
22	1 Jahr	+		Pneumothorax re.
23	1 Tag	+		Dünndarmperforation
24	4 Tage	+		transitorische Cholestase
25	2 Tage	+		Meteorismus
26	1 Jahr	+		-
27	1,5 Monate	+		Dyspepsie
28	2 Tage	+		-
29	3 Tage	+		Subileus
30	1 Tag	+		Serotherax, Krampfanfälle

Tabelle 6

Fall	Operationsalter innerhalb von	Operationszugang		postop.Komplikationen
		abdomin.	thorak.	
31	1 Tag	+		respiratorische Insuffizienz
32	1 Tag	+		wiederholte Asystolie
33	12 Stunden	+		respiratorische Insuffizienz
34	12 Stunden	+		Pneumothorax re.
35	12 Stunden	+		Pneumothorax li.
36	12 Stunden	+		Verbrauchskoagulopathie
37	1 Tag	+		respiratorische Insuffizienz
38	1 Tag	+		respiratorische Insuffizienz
39	1 Tag	+		respiratorische Insuffizienz
40	1 Tag	+		respiratorische Insuffizienz
41	1 Woche	+		
	1 Monat		+	Subileus
42	1 Tag	+		Pneumothorax li.
43	--	-		
44	1 Tag	+		Rezidiv
45	12 Stunden	+		respiratorische Insuffizienz
46	2 Tage	+		generalisierte Ödeme
47	1 Tag	+		resp.Insuffizienz,Ödeme
48	--	-		
49	12 Stunden	+		respiratorische Insuffizienz

Tabelle 7 a

Fall	Operationsalter innerhalb von	Operationszugang		postop. Komplikationen
		abdomin.	thorak.	
50	12 Stunden	+	+	respiratorische Insuffizienz
51	12 Stunden	+		Verbrauchskoagulopathie
52	12 Stunden	+		respiratorische Azidose
53	-	-		
54	-	-		
55	1 Tag	+		Verbrauchskoagulopathie
56	1 Tag	+		Schock
57	12 Stunden	+		respiratorische Insuffizienz
58	1 Tag	+		Spannungspneumothorax
59	1,5 Monate	+		akutes Herzversagen
60	1 Tag	+		Pneumothorax re.
61	12 Stunden	+		Hämatothorax, Schock
62	-	-		
63	1 Tag	+		respiratorische Azidose
64	-	-		
65	2 Tage			Spannungspneumothorax re.
66	-	-		

Tabelle 7 b

VERGLEICH DER IN DEN THORAX PROLABIERTEN ORGANE

(GRUPPE I / GRUPPE II)

Organ	I. (Überlebende)	II. (Verstorbene)
	n = 30	n = 36
Magen	12	25
Dünndarm	20	34
Colon	23	31
Leber	7	19
Milz	10	22
Pancreas	/	5
Niere	1	1

Tabelle 8

SEKTIONSBEFUNDE

Fall	Abdomen	Lunge	Ductus B./foramen ovale	weitere Befunde	Todesalter
32	Darmadhäsionen	Hypoplasie li.		Hämat. cephalus int. Pleuritis li.	24 Std.
33	Leber: Druckatrophie	Hypoplasie li.	+	Schockzeichen Reanimationsfolgen	12 Tage
34	Darmadhäsionen	Atelektase li.	+	subgaleale Blutungen	2 Tage
36	Schnürfurche li. Leberlappen	Hypoplasie li. Pneumonie re.		Zeichen einer Verbrauchskoagulopathie	24 Std.
39	Leber: Druckfurche, Koagulationsnekrose	Hypoplasie re.	+	Tentoriumeinriß, a. umbilicalis re.-Aplasie, a. illica re.-Hypoplasie	2 Tage
40	Fibrinbeläge	Atelektase li.	+	Zeichen der Erythroblastose	6 Tage
42	Darmadhäsionen	Hypoplasie li.	+	Ventrikelhypertrophie re. Subarachnoidalblutung	3 Tage
43	-	Hypoplasie li. (1,25 g), Hypoplasie re. (6g)	+	Pneumothorax re., Ventrikelhypertrophie re.	2 Std.
44	fibroplastische Peritonitis	Atelektase li.		Dextropositio cordis	22 Tage
45	Leber: Druckfurche	Hypoplasie li. (2,7g), Hypoplasie re. (8,6g)	+	Defekt der Derivate des septum oesophagotracheale, Ventrikel-Septumdefekt	24 Std.
46		hyaline Membranen re.			4 Tage
47	lokale Peritonitis	Dystelektase	+	Dilatation re. Ventrikel	19 Tage
48	-	Atelektase	+	Dextrop. cordis, intrad. Blut.	24 Std.

Tabelle 9

Fall	Abdomen	Lunge	Ductus B./Foramen ovale	weitere Befunde	Todesalter
50	Darmwandhämatome	Ödem		leptomen.Blutungen Pleuritis	19 Tage
51	Leber:Druckfurche, Darmschleimhautblutungen	Hypoplasie li. (3,4 g), Hypoplasie re. (10,5 g)	+	Subarachnoid.Blutung Nierenhypoplasie, Uterus subseptus	24 Std.
52		Hypoplasie li. (9,5g) Hypoplasie re. (26,5g)		-	48 Std.
53	Leberdeformation	Hypoplasie li. > re.		Hufeisenmiere, subpleurale Blutungen	24 Std.
54		Hypoplasie li. (2,0g) Hypoplasie re. (5,6g)		Tentoriumeinriß, subdurale Blutung, Mediastinalverdr. nach rechts	24 Std.
55	Blutstauung der inneren Organe	Hypoplasie li. (8,9g) Dyselektase re. (20,4g)		subarachnoidale Blutung	
56	Adhäsionen im li. Oberbauch	Atelektase li.	+	Zeichen vermehrter Rechts-herzbelastung	24 Std.
57	Leber:Schnürfurche, Darm ; Schleimh.Blut.	Hypoplasie li. (5,5g) Hypoplasie re. (12,8g)	+	-	24 Std.
59		Hypoplasie re.	+	Rippen- u. Wirbelmißbild. Hypoplasie der a. pulmonalis re., Hypoplasie des li. Unterarms	2 Mon.
60	Blutstauung der inneren Organe	Hypoplasie li. Atelektase re.		Pneumothorax re., Subarachnoid. Blutung	48 Std.
61	Leberdeformation Magen:Schleimh. Blutungen	Hypoplasie li. (3,7g) Hypoplasie re. (7,8g)	+	Pneumothorax re./Hämatothorax li., Gelenkkontrakturen, Ut. bicornis	24 Std.

Tabelle 9

Fall	Abdomen	Lunge	Ductus B./foramen ovale	weitere Befunde	Todesalter
62	Leber:subcapsul. Hämatom	Hypoplasie li.(9,1g) Hypoplasie re.(25,8g) Lungenödem	+	Gehirnblutung	48 Std.
64	Leber:subcapsul. Blutung	Atelektase	+	Pneumothorax re., Herz rechts gelegen, subpleurale Blutungen	24 Std.
65	Leber:Blutstau.	Hypoplasie		-	72 Std.
66	-	Hypoplasie li.(8,5g) Hypoplasie re.(24,3g)		-	24 Std.

Tabelle 9

UNTERSUCHUNGSMETHODEN

Fall	Alter	Zeit nach der Operation	Röntgen-Thorax	Ultraschall	Lungen- funktion
1	19 J.	12 J.	+	+	+
2	1,5 J.	1,5 J.	+	-	-
3	2,5 J.	2,5 J.	+	+	
4	9,5 J.	9 J.	+	+	+
5	5,5 J.	5,5 J.	+	+	-
7	6,5 J.	6,5 J.	+	-	+
8	2 J.	2 J.	+	+	-
10	1 J.	1 J.	-	+	-
11	20 J.	13 J.	+	+	+
12	3 J.	3 J.	+	+	-
14	12 J.	12 J.	+	+	+
15	5,5 J.	2 J.	+	+	-
16	2 J.	2 J.	+	+	-
17	1 J.	1 J.	+	+	-
18	4 J.	4 J.	-	+	-
19	3 J.	2 J.	+	+	-
21	5 J.	5 J.	+	+	+
22	9 J.	8 J.	+	+	+
24	1 J.	1 J.	+	+	-
25	14 J.	14 J.	+	+	+
26	14 J.	13 J.	+	+	+
27	3,5 J.	3,5 J.	+	+	-
28	4,5 J.	4,5 J.	+	+	+

Tabelle 10

RÖNTGEN-THORAX

Fall	Lunge	Zwerchfellstand	Zwerchfellbeweglichkeit	Pleura	Skelett
1	o.B.		ventro-medial re. ↓	Adhärenz ventral re.	
2	Hypoplasie li.	Zwerchfellschenkel li. verdickt, abgeflacht		Adhärenz ventral li.	
3	o.B.	Hochstand li.			
4	Hypoplasie li.		seitengleich		
5	o.B.		seitengleich		
7	Hypoplasie re.	Hochstand re.	gut	Adhärenz basal li.	
8	Hypoplasie li.	li. abgeflacht	links ↓		
11	o.B.	Hochstand re.	seitengleich		
12	Hypoplasie li.	li. abgeflacht	links ↓	Adhärenz ventral li.	
14	o.B.		seitengleich	Adhärenz basal li.	
15	o.B.		seitengleich	Schwarte li.	
16	o.B.		seitengleich	Adhärenz re.	
17	o.B.			Adhärenz li.	
19	o.B.		rechts ↓		
21	Hypoplasie li.	li. abgeflacht	links ↓		
22	o.B.		links ↓		
24	Hypoplasie li.		links ↓		
25	Hypoplasie li.			Adhärenz li.	
26	o.B.		links ↓		
27	Hypoplasie li.		gut	Adhärenz li.	
28	geringe Hypoplasie re.		seitengleich	Schwarte basal li.	

rechtskonv. Skol.

ULTRASCHALL : ZWERCHFELLBEGWEGLICHKEIT

Fall	medioclavicular rechts [mm]	links [mm]	lateral rechts [mm]	links [mm]	dorsal rechts [mm]	links [mm]
1	50	62	80	80	80	85
4	30 (59)	30 (58)	35 (63)	20 (64)	45 (55)	35 (50)
5	30 (39)	25 (39)	30 (45)	30 (45)	30 (45)	45 (43)
8	19 (28)	7 (28)	38 (28)	5 (27)	34 (30)	2 (30)
10	15 (28)	20 (28)	15 (28)	20 (27)	15 (30)	25 (30)
11	60	48	71	73	58	59
12	13 (36)	12 (33)	18 (39)	16 (39)	15 (38)	8 (37)
14	64 (68)	64 (70)	74 (93)	72 (93)	102(80)	59 (70)
15	40 (39)	30 (39)	40 (45)	30 (45)	30 (45)	30 (43)
16	25 (28)	30 (28)	25 (28)	35 (27)	30 (30)	35 (30)
17	10 (28)	8 (28)	15 (28)	10 (27)	15 (30)	10 (30)
18	25 (36)	15 (33)	30 (39)	10 (39)	20 (38)	8 (37)
19	20 (36)	30 (33)	20 (39)	25 (39)	15 (38)	25 (37)
21	33 (39)	27 (39)	38 (45)	27 (45)	55 (45)	35 (43)
22	48 (59)	40 (58)	57 (63)	36 (64)	81 (55)	47 (50)
24	20 (28)	20 (28)	30 (28)	15 (27)	25 (30)	5 (30)
25	52 (85)	53 (80)	68 (88)	45 (83)	95 (86)	48 (82)
26	98 (85)	80 (80)	87 (88)	71 (83)	80 (86)	80 (92)
27	35 (36)	15 (33)	36 (39)	29 (39)	36 (38)	19 (37)
28	12 (39)	26 (39)	42 (45)	42 (45)	39 (45)	39 (43)

Mittelwerte gesunder Probanden in Klammern

LUNGENFUNKTION

Fall	PF	FEV ₁	RV	FVC	TLC	DCO	Hyperoxietest	Beurteilung
1	n	n	n	n	n	n	Hyperventilation	altersentsprechend
2	↓	n	↑	↓	n	-	-	Obstruktion der mittleren und kleineren Atemwege
3	n	n	↑	n	n	-	-	mäßige Obstruktion der mittleren und kleineren Atemwege
4	n	n	n	n	n	n	Hyperventilation	altersentsprechend
5	n	n	↓	n	n	↓	n	altersentsprechend
7	n	n	↑	n	n	-	-	mäßige Obstruktion der mittleren und kleineren Atemwege
11	n	n	n	n	n	n	Hyperventilation	altersentsprechend
14	n	n	↓	n	n	↓	n	altersentsprechend
21	↓	n	n	n	↓	-	n	leichte ventilatorische Verteilungsstörungen
22	n	n	n	n	n	↓	n	altersentsprechend
25	n	n	↓	n	n	↓	n	leichte ventilatorische Verteilungsstörungen
26	n	n	↓	n	n	n	n	altersentsprechend
28	n	n	n	n	n	-	n	altersentsprechend

n = normal

↓ = erniedrigt

↑ = erhöht

Tabelle 11c

Zu Tabelle 11c

PF Peakflow

FEV₁ forciertes Expirationsvolumen gemessen bei 1 Sekunde

RV Residualvolumen

FVC Vitalkapazität bei forcierter Expiration

TLC Totalkapazität

DCO Diffusionskapazität

SONOGRAPHISCHE MESSUNG DER ZWERCHFELLBWEGLICHKEIT

Mittelwerte gesunder Probanden

Alter	medioclavicular		lateral		dorsal	
	rechts [mm]	links [mm]	rechts [mm]	links [mm]	rechts [mm]	links [mm]
- 2 Jahre	28	28	28	27	30	30
3 - 4 Jahre	36	33	39	39	38	37
5 - 6 Jahre	39	39	45	45	45	43
7 - 8 Jahre	52	49	57	51	49	47
9 -10 Jahre	59	58	63	64	55	50
11-12 Jahre	68	70	93	93	80	70
13-14 Jahre	85	80	88	83	86	82

Tabelle 12

BEGLEITFEHLBILDUNGEN BEI ANGEBORENEM ZWERCHFELLDDEFECT

Autor	Lunge	Gastrointestinal- trakt	Herz / Gefäße	Skelett	Sonstiges
ADELMAN (1)		Duodenalobstruk- tion, Ösophagus- atresie	offener ductus Botalli, cardio- vaskul. Anomalien		
CLOUTIER (12)	Hypoplasie	Nonrotation	offener ductus Botalli, offenes fo- ramen ovale		
ENGERT (16)	Hypoplasie ipsilateral (50%) contralateral (25%)	Lageanomalien des Darmes (40%)	schwere Herzvitien (10%)		
GENTON (17)	Lungensequestra- tion	Anomalien der Darm- drehung, Ösophagus- atresie			Nierenektomie
GRMOLJEZ (19)		Malrotation (27%) nicht perforierter Anus	Ventrikelseptumde- fekt		
v. GRUNDHERR (23)		Duodenalstenose Lageanomalien	Herzfehlbildungen		
HARBERG (24)	Hypoplasie bronchoalveoläre Dysplasie		Ventrikelseptumde- fekt, offener ductus Botalli		Arnold-Chiari- Syndrom
HOFMANN (34)		schwere Fehlbildun- gen	Vitien		metachromatische Leukodystrophie
eig. Krankengut	Hypoplasie	Lageanomalie des Darmes (45%)	Ventrikelseptumde- fekt, Gefäßanomalie Pericardanomalie	Klumpfuß Rippen- und Wirbelanoma- lie	Omphalocele Uterus- anomalie, laryngo- ösoph. Spalte, Hepato- palm. Sequestration

LOKALISATION DER ZWERCHFELLD EFEKTE

Autor	n	links	rechts	doppelseitig	<u>rechts :</u> <u>links</u>
CLOUTIER (12)	26	23	3		7,6 : 1
GIBSON (18)	22	15	7		2,1 : 1
GRMOLJEZ (19)	44	35	9		3,8 : 1
v.GRUNDHERR (23)	65	46	19		2,3 : 1
HARBERG (24)	25	20	5		4 : 1
HANSEN (71)	75	65	9	1	7,2 : 1
KERSTIEN (35)					4-6 : 1
KRUMHAAAR (37)	30	24	5	1	4,8 : 1
TISCHER (62)					5 : 1
VOS (64)					5-10: 1
WOHL (69)	19	14	5		2,8 : 1
eig.Krankengut	66	54	12		4,5 : 1
Summen	372	296	74	2	
%	100%	79,5%	19,9%	0,5%	

Tabelle 14

Letalität

Autor	Aufnahme oder Operation innerhalb von				
	n	24 h	48 h	72 h	insgesamt
ADELMAN (1)		33-66%			
DIBBINS (15)		60%			
GIBSON (18)	17		41%		
GROTTE (21)			50%		
GRMOLJEZ (19)		40%			
v. GRUNDHERR (23)	65				32 %
HARRINGTON (25)	39				53,8%
HARTEL (28)					10-40 %
HERZOG (31)	29		69%		
HOFMANN (32)	44		20,5%		
LANDAU (41)	64	26%		12,5%	
MANTHEI (43)	22				45 %
NIELSEN (49)	91				60,4%
RUSSELL (57)	58				41 %
SCHÄRLI (58)	19	31,5%			47 %
SHOCHAT (60)	18				38 %
WALDSCHMIDT (65)	38	55,5%	9%		
WIENER (66)	93				41 %
WURNIG (68)	35	47,3%	7,7%		31 %
eig. Krankengut	66	50 %	19,4%	8,3%	54,5%

Tabelle 15

VERGLEICH DER LETALITÄT VON 1965 - 1984

	Anzahl der Patienten	lebend	verstorben (postoperativ)	verstorben (insgesamt)
1965-1969	8	3	3 (= 50%)	5(= 62,5%)
1970-1974	10	5	5 (= 50%)	5(= 50%)
1975-1979	25	10	11 (= 52,3%)	15(= 50%)
1980-1984	23	12	10 (= 45,4%)	11(= 47,8%)
	66	30	29 (= 49,1%)	36(= 54,5%)

Tabelle 16

10. CHATRATH, R.R.
SHAFIE, M.El.
JONES, R.S. Fate of hypoplastic lungs after repair of
congenital diaphragmatic hernia
Arch.Dis.Child. 46: 633-635 (1971)
11. CHINN, D.H.
FILLY, R.A.
CALLEN, P.W.
NAKAYAMA, D.K.
HARRISON, M.R. Congenital diaphragmatic hernia: Diagnosed
prenatally by ultrasound
Radiology 148 : 119-123 (1983)
12. CLOUTIER, R.
FOURNIER, L.
LEVASSEUR, L. Reversion to fetal circulation in congenital
diaphragmatic hernia : a preventable post-
operative complication
J.Pediatr.Surg. 18(5): 551-554 (1983)
13. DAVIES, G.
REID, L. Growth of the alveoli and pulmonary arteries
in childhood
Thorax, 25: 669-681 (1970)
14. DIBBINS, A.W. Neonatal diaphragmatic hernia: a physiolo-
gic challenge
Am.J.Surg. 131: 408-410 (1976)
15. DIBBINS, A.W.
WIENER, E.S. Mortality from neonatal diaphragmatic hernia
J.Pediatr.Surg. 9(5): 653-662 (1974)
16. ENGERT, J. Kongenitale Zwerchfellhernien und Zwerch-
felldefekte
aus : Indikation zur Operation
Heberer, Schweiberer, Springer-Verlag Berlin
(1981)
17. GENTON, N.
EHRNSPERGER, J. Posterolaterale Zwerchfellhernien (pleuro-
peritoneale und lumbocostale) aus: Kinder-
chirurgie - Diagnostik, Indikation, Thera-
pie, Prognose
Bettex, Genton, Stockmann, Thieme Verlag
Stuttgart, 1982

18. GIBSON, C.
FONKALSRUD, E.W. Iatrogenic pneumothorax and mortality in congenital diaphragmatic hernia
J.Pediatr.Surg. 18 (5) : 555-559 (1983)
19. GRMOLJEZ, P.F.
LEWIS, E. Congenital diaphragmatic hernia : Bochdalek type
Am.J.Surg. 132 : 744-746 (1976)
20. GROSS, R. Zwerchfellhernie (Bochdalek'sche Hernie) aus: Atlas der Kinderchirurgie
Schattauer Verlag, Stuttgart, 1971
21. GROTE, G. et al. Posterolateral diaphragmatic hernia long term results
Prog.Pediatr.Surg. 10: 25-31 (1977)
22. GROTE, G. et al. Postoperative Causes of death in pediatric surgery: Analysis and conclusions for the therapy
Prog.Pediatr.Surg. 13: 231-238 (1979)
23. v.GRUNDHERR, M.
MÜLLER, E. Die Problematik des kongenitalen Diaphragma-defektes
Z.Kinderchir. 38: 204-205 (1983)
24. HARBERG, F.J.
MEAGHER, D.
WETCHLER, S.
HARRIS, F. Congenital anomalies of the diaphragma
Am.J.Surg. 132: 747-748 (1976)
25. HARRINGTON, J.
RAPHAELY, R.C.
DOWNES, J. Relationship of alveolar-arterial oxygen tension difference in diaphragmatic hernia of the newborn
Anesthesiology 56 : 473-476 (1982)
26. HARRISON, M.R.
JESTER, J.A.
ROSS, N.A. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero
I. The model: Intrathoracic balloon produces fetal pulmonary hypoplasia
Surgery 88 (1): 174 - 182 (1980)

27. HARRISON, M.R. Correction of congenital diaphragmatic
BRESSACK, M.A. hernia in utero
CHURG, A.M. et al. II. Simulated correction permits fetal
lung growth survival at birth
Surgery 88 (2): 260 - 268 (1980)

28. HARTEL, W. Chirurgische Behandlung von Hernien, Defek-
RIPPER, G. ten und Rupturen des Zwerchfells
Deutsches Ärzteblatt 37: 2639-2643 (1974)

29. HAUSCHILD, R. Angeborene Zwerchfelldefekte aus humangene-
tischer Sicht
Kinderärztl.Prax. 50(1): 16-20 (1982)

30. HELBIG, D. Allgemeine Gesichtspunkte zur Diagnostik
und Behandlung von Zwerchfellbrüchen
Langenbecks Arch.Klin.Chir. 319: 729-732
(1967)

31. HERZOG, B. Kritische Bemerkungen zur Prognose des an-
NARS, P. geborenen Zwerchfelldefektes
KOLLER, V. Z.Kinderchir. 23(2), 129-131 (1978)

32. HOFMANN, U. Ergebnisse der Lungenperfusions- und Lun-
MÖLLER-SCHAUENBURG, W. ventilationsszintigraphie nach operierten
ANGER, K. Zwerchfelldefekten
Z.Kinderchir. 38: 28-30 (1983)

33. JANNECK, C. Kongenitale intraperikardiale Zwerchfell-
v. EKESPARRE, W. hernie - ein kasuistischer Beitrag
WESENER, G. Z.Kinderchir. 38: 31-33 (1983)

34. KARL, S.R. High-frequency ventilation at rates of 375
BALLANTINE, T.V. to 1800 cycles per minute in four neonates
SNIDER, M.T. with congenital diaphragmatic hernia
J.Pediatr.Surg. 18(6) : 822-827 (1983)

35. KERSTIEN, A. Die Versorgung rechtsseitiger Zwerchfell-
hernien
Langenbecks Arch.Klin.Chir. 319:747-748
(1967)

36. KOSS, F.
REITER, H.

Erkrankungen des Zwerchfells, aus :
E. DERRA : Handbuch der Thoraxchirurgie
II. Band, Springer-Verlag, Berlin 1959
37. KRUMHAAR D.
HECKER, W., DAUM, R.

Zur plastischen Versorgung übergroßer kon-
genitaler Zwerchfeldefekte
Brun's Beiträge zur klinischen Chirurgie
211 (2): 187-199 (1965)
38. KRUMHAAR, D.
ZINSMEISTER, M.

Beitrag zur Klinik angeborener Zwerchfell-
fehlbildungen
Deutsches Ärzteblatt 1 - 7 (1968)
39. KUFFER, E.

Sternokostale und retrosternale Zwerchfell-
hernie
Bettex, Genton, Stockmann, aus: Kinderchi-
rurgie - Diagnostik, Indikation, Therapie
Prognose, Thieme Verlag Stuttgart, 1982
40. KURTZ, B.
KÖNIG, H.
WALTER, E.

Computertomographische und sonographische
Diagnostik von Zwerchfelhhernien
Fortschr.Geb.Röntgenstr. 139 (5): 502-510
(1983)
41. LANDAU, L.I.
PHELZAN, P.D.
GILLAM, G.L.
COOMBS, E., NOBLETT, H.R.

Respiratory function after repair of
congenital diaphragmatic hernia
Arch.Dis.Child. 52 (4): 282-286 (1977)
42. LEVIN, D.L.

Morphologic analysis of the pulmonary
vascular bed in congenital left sided dia-
phragmatic hernia
J.Pediatr. 92 (5): 805-809 (1978)
43. MANTHEI, U.
VAUCHER, Y.
CROWE, P.

Congenital diaphragmatic hernia : Immediate
preoperative oxygen gradients identify
patients requiring prolonged respiratory
support
Surgery 93 (1,1): 83-87 (1983)

44. MITCHELL, A.
SHAPIRO, S. Bendectin (Debendox) and congenital diaphragmatic hernia
Lancet 23, 1: 930 (1983)
45. MÜNTENER, M. Die hypoplastische Lunge bei Zwerchfell-
lücken (Herniae diaphragmaticae spuriae)
Z.Kinderchir. 7 (1): 61-69 (1969)
46. NAEYE, R.L.
SOUCHAT, S.J. et al. Unsuspected pulmonary vascular abnormalities
associated with diaphragmatic hernia
Pediatrics 58 (6): 902-906 (1976)
47. NAIR, U.
ENTRESS, A
WALKER, D. Management of neonatal posterolateral dia-
phragmatic hernia
Thorax, 38: 254-257 (1983)
48. NEY, R. Spätergebnisse operierter Zwerchfelldefekte
und -hernien im Neugeborenen und Säuglings-
alter
Langenbecks Arch.Klin.Chir. 319:750-754
(1967)
49. NIELSEN, O.H.
JØRGENSEN, A.F. Congenital posterolateral diaphragmatic
hernia factors affecting survival
Z.Kinderchir. 24 (3): 201-205 (1978)
50. NIELSEN, O.H.
HENRIKSEN, O. Regional lungfunction after repair of
congenital diaphragmatic hernia
Z.Kinderchir. 29 (1): 9-19 (1980)
51. OBERNIEDERMAYR, A. Zwerchfellhernien und Zwerchfellhochstand
im Kindesalter
Chirurgische Praxis 15: 95-98 (1971)
52. PERELLI, L.
CALISTI, A.
ROMAGNOLI, C. Antenatal ultrasonic demonstration of
congenital diaphragmatic hernia
Z.Kinderchir. 38: 108-109 (1983)

53. PISTOR, G.
PIEPER, W.M., MARX, A.
KOLTAI, J. Neue Aspekte in der Behandlung der angeborenen Zwerchfellhernien und -lücken
Vortrag, Prag (1983)
54. REID, I.S.
HUTCHERSON, R.J. Long-term follow-up of patients with congenital diaphragmatic hernia
J.Pediatr.Surg. 11 (6): 939-942 (1976)
55. RICKHAM, P.P.
SOPER, R.T.
STAUFFER, U.G. aus : Kinderchirurgie
Ein kurzgefaßtes Lehrbuch
G. Thieme-Verlag, Stuttgart(1975)
56. ROUGE, J.C. Continuous positive airway pressure breathing after thoracic surgery in children
Z.Kinderchir. 23 (2): 157-159 (1978)
57. RUSSELL, C.
RAPHAELY, C.
DOWNES, J.J. Congenital diaphragmatic hernia :
Prediction of survival
J.Pediatr.Surg. 8 (5): 815-823 (1983)
58. SCHÄRLI, A. Kongenitale Zwerchfellhernien
Z.Kinderchir. 38: 19-22 (1983)
59. SCHÄRLI, A.
BETTEX, M., KUFFER, F. Zwerchfellhernien
aus: Wesentliches über Kinderchirurgie
H. Huber Verlag, Bern (1975)
60. SHOCHAT, S.
NAEYE, R.
FORD, W.D.A. et al. Congenital diaphragmatic hernia :
New concept in management
Ann.Surg. 190 (3): 332-341 (1979)
61. THURLBECK, W.M.
KIDA, K.
LANGSTON, C. et al. Postnatal lung growth after repair of diaphragmatic hernia
Thorax 34 (3): 338 - 343 (1979)
62. TISCHER, W. Anatomie, Diagnostik und Therapie bei Zwerchfelllücken
Kinderärztl.Praxis 12: 568-574 (1976)

63. TÖNDURY, G. Über die Entwicklung und Anatomie des
Zwerchfells beim Menschen
Langenbecks Arch.Klin.Chir. 319: 722-729
(1967)
64. VOS, J.M. Congenital posterolateral diaphragmatic
EIJGELAAR, A. hernia
KUIJER, P.J. Z.Kinderchir. 10 (2): 147-162 (1971)
65. WALDSCHMIDT, J. Causes of death in operated neonates with
v. Lengerke, H.J. diaphragmatic defects
BERLIEN, P. Prog.Surg. 13: 239-243 (1979)
66. WIENER, E. Congenital posterolateral diaphragmatic
hernia : New dimensions in management
Surgery 92 (4): 670-681 (1982)
67. WILLITAL, G.H. Zwerchfelldefekt
aus : Willital - Atlas der Kinderchirurgie,
Indikationen und Operationstechnik
Stuttgart,(1981)
68. WURNIG, P. 15 Jahre chirurgische Versorgung angeborener
BALOGH, A. Zwerchfellhernien (Erfahrungen und Nachunter-
HOPFGARTNER, L. suchungen)
Z.Kinderchir. 29 (2): 134-142 (1980)
69. WOHL, M.E.B. The lung following repair of congenital
GRISCOM, N.T. diaphragmatic hernia
STRIEDER, D.J. J.Pediatr. 90 (3): 405-414 (1977)

NACHTRAG ZUM LITERATURVERZEICHNIS

70. HAGBERG, S.,
MELLGREN, G.,
WERKMÄSTER, K. Erfahrungen über Ductus arteriosus
Verschlüsse bei congenitalen Zwerchfell-
hernien
Paed. u. Paedo 14 : 329-332 (1979)
71. HANSEN, J., JAMES, S.,
BURRINGTON, J.,
WHITFIELD, J. The decreasing incidence of pneumothorax
and improving survival of infants with
congenital diaphragmatic hernia
J.Pediatr.Surg. 19 (4) : 385-388 (1984)
72. HECKER, W.Ch.,
ACHATZ, M. Postoperativer Pneumothorax nach Eingriffen
wegen Zwerchfellhernien und -defekten
Chirurg 56 : 319-321 (1985)
73. KRUMMEL, T.,
GREENFIELD, L.,
KIRKPATRICK, B.,
MÜLLER, D. et al. Alveolar-arterial oxygen gradients versus
the neonatal pulmonary insufficiency for
prediction of ECMO candidates
J.Pediatr. Surg. 19 (4) : 380-384 (1984)
74. MEIßNER, F. Kinderchirurgische Erkrankungen (Band 1)
Edition Leipzig (1965)
75. NAKAYAMA, D.,
HARRISON, M.R.,
CHINN, D.H.,
CALLEN, P.W. et al. Prenatal diagnosis and natural history of
the fetus with a congenital diaphragmatic
hernia : initial clinical experience
J.Pediatr.Surg. 20 (2): 118-124 (1985)

LEBENS LAUF

Am 20. Dezember 1957 wurde ich als Tochter des Zahnarztes Dr.med.dent. Heinz Marx und seiner Ehefrau Margaretha, geb. Laschtowitz, in Mainz geboren und katholisch getauft.

Im Juli 1977 legte ich am Maria Ward-Gymnasium das Abitur ab und begann im Wintersemester 1977/78 das Medizinstudium an der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz.

In den Semesterferien zwischen der Ärztlichen Vorprüfung (1980) und dem zweiten Teil der Ärztlichen Prüfung (1983) famulierte ich in den Fächern Innere Medizin (in Hagen und Mainz), Chirurgie, Kinderchirurgie sowie Pädiatrie (in Luzern/Schweiz).

Das Praktische Jahr absolvierte ich in den Fächern Chirurgie und Innere Medizin im Kantonsspital Luzern, das Wahlfach Pädiatrie im Krankenhaus Kemperhof in Koblenz; dort legte ich am 11. Mai 1984 das mündliche Staatsexamen ab und erhielt mit Datum vom 28.5.1984 die Approbation als Ärztin. Seit dem 1. April 1985 arbeite ich als Assistenzärztin in der Anaesthesieabteilung des St. Joseph Hospitals in Wiesbaden.

An dieser Stelle möchte ich mich bei allen bedanken, die mir die Fertigstellung dieser Arbeit ermöglichten; Herrn Prof. Dr. Pieper für die Überlassung des Themas und besonders Herrn Prof. Dr. Hofmann von Kap-herr für die freundliche Übernahme der weiteren Betreuung und das 1. Gutachten.

Herzlich danke ich Herrn Dr. Pistor für die Erstellung des 2. Gutachtens, die Durchführung der Ultraschalluntersuchungen und hilfreiche Unterstützung.

Auch Frau Dr. Greinacher, Herrn Prof. Dr. Tröger und ihren Mitarbeitern danke ich für die Anfertigung der Röntgenaufnahmen und deren Auswertung, ebenso Herrn Dr. Erdmann und seinen Mitarbeitern für die Durchführung der Lungenfunktionsprüfungen.

Das Institut für medizinische Statistik und Dokumentation half mir bei der Zusammenstellung des Patientengutes, wofür ich ebenfalls danken möchte.

Druck: I.B.Heim GmbH, Flachsmarktstraße 28-30, 6500 Mainz

